FACULTÉ DE MÉDECINE DE L'UNIVERSITÉ DE NANCY
1912-1913 N° 1005

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES
ÉTATS DÉMENTIELS
Primitifs et Epileptiques
CHEZ LES ENFANTS

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le Lundi 28 Avril 1913.

POUR OBTENIR LE GRADE DE

Docteur en Médecine

PAR

Charles-Aimé PERIN

Né à Lunéville (M.-et-M.), le 21 Août 1887.

ANCIEN EXTERNE DES HÔPITAUX

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. HAUSHALTER	professeur...	*Président.*
HERRGOTT	professeur...	*Juges.*
ANDRÉ	agrégé.....	*Juges.*
RICHON	agrégé.....	*Juges.*

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

NANCY
A. CRÉPIN-LEBLOND, IMPRIMEUR-ÉDITEUR
21, RUE SAINT-DIZIER, 40, RUE DES DOMINICAINS

1913

FACULTÉ DE MÉDECINE DE L'UNIVERSITÉ DE NANCY
1912-1913 N° 1005

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES
ÉTATS DÉMENTIELS
Primitifs et Epileptiques
CHEZ LES ENFANTS

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le Lundi 28 Avril 1913.

POUR OBTENIR LE GRADE DE

Docteur en Médecine

PAR

Charles-Aimé PERIN

Né à Lunéville (M.-et-M.), le 21 Août 1887.

ANCIEN EXTERNE DES HÔPITAUX

ACAD. LUGD.BAT. BIBL.

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM.	HAUSHALTER	professeur...	*Président.*
	HERRGOTT	professeur...	*Juges.*
	ANDRÉ	agrégé.....	
	RICHON	agrégé.....	

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

NANCY
A. CRÉPIN-LEBLOND, IMPRIMEUR-ÉDITEUR
21, RUE SAINT-DIZIER, 40, RUE DES DOMINICAINS

1913

FACULTE DE MÉDECINE DE L'UNIVERSITÉ DE NANCY

Doyen : M. GROSS, O ✻, I ✪.
Assesseur : M. WEISS, ✻, I ✪.
Professeurs honoraires : MM. BEAUNIS, ✪, NICOLAS, I ✪, PRENANT, ✻, I ✪, BERNHEIM, O ✻, I ✪.

Professeurs.

Clinique chirurgicale	M. GROSS, O ✻, I ✪.
Physique médicale	M. CHARPENTIER ✻, I ✪.
Médecine opératoire	M. CHRÉTIEN, I ✪
Clinique chirurgicale	M. WEISS ✻, I ✪.
Chimie médicale et toxicologie	M. GARNIER, I ✪.
Clinique médicale	M. SPILLMANN, I ✪.
Clinique obstétricale et Accouchements	M. A. HERRGOTT ✻, I ✪.
Hygiène	M. MAGÉ, I ✪.
Physiologie	M. MEYER, ✻, I ✪.
Clinique médicale	M. SIMON, I ✪.
Histoire naturelle médicale	M. VUILLEMIN, I ✪.
Clinique ophtalmologique	M. ROHMER, I ✪.
Médecine légale	M. PARISOT, ✻, I ✪.
Clinique des maladies des enfants	M. HAUSHALTER, I ✪.
Histologie	M. BOUIN, I ✪.
Anatomie descriptive	M. ANCEL, I ✪.
Anatomie pathologique	M. HOCHE, I ✪.
Pathologie gén. et Pathologie interne	M. ETIENNE, I ✪.

Professeurs-adjoints.

Clinique d'électrothérapie (1)	M. GUILLOZ, ✻, I ✪.
Pathologie externe	M. VAUTRIN, I ✪.

Chargés de Cours complémentaires.

Clinique des maladies des vieillards	M. RICHON, A ✪, agrégé.
Clinique des maladies syphilitiques et cutanées	M. L. SPILLMANN, I ✪, agrégé libre.
Accouchements	M. SCHUHL, I ✪, agrégé libre.
Clinique d'orthopédie (1)	M. FRŒLICH, I ✪, agrégé libre.
Clinique de chirurgie infantile et d'oto-rhino-laryngologie (1)	M. JACQUES, I ✪, agrégé libre.
Clinique des voies urinaires (1)	M. ANDRÉ, I ✪, agrégé libre.
Clinique des maladies mentales	M. PARIS, I ✪.
Médecine opératoire	M. MICHEL, I ✪, agrégé libre.
Thérapeutique et Matière médicale	M. ZILGIEN, I ✪, agrégé libre.

Agrégés en exercice

MM. GUILLOZ, ✻, I ✪.
LAMBERT, I ✪.
RICHON, A ✪.
G. GROSS, I ✪.
FRUHINSHOLZ, I ✪.

MM. COLLIN, A ✪.
DUFOUR, I ✪.
SENGERT, A ✪.
ROBERT, A ✪.

MM. BUSQUET.
LUCIEN, A ✪.
BINET.
PERRIN, A ✪.

Agrégés libres

MM. REMY, A ✪, FÉVRIER, O ✻, I ✪, ZILGIEN, I ✪, FRŒLICH, I ✪, SCHUHL, I ✪, JACQUES, I ✪, ANDRÉ, I ✪, MICHEL, I ✪, L. SPILLMANN, I ✪.

M. F. LAMBERT DES CILLEULS, ✻, Ⓜ, I ✪, Secrétaire.

(1) Fondation de l'Université.

La Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend ni les approuver ni les improuver.

A LA MÉMOIRE VÉNÉRÉE DE MA MÈRE

Il m'eût été doux de lui offrir ce travail. Que cet hommage de ma pieuse affection lui parvienne par delà la tombe avec mon souvenir ému et reconnaissant.

A LA MÉMOIRE DE MON FRÈRE ET DE MES GRANDS-PARENTS

A MON PÈRE

Faible témoignage de ma profonde affection et de ma vive reconnaissance.

A MES SŒURS, A MON BEAU-FRÈRE

A TOUTE MA FAMILLE

A mon Président de Thèse :
Monsieur le Professeur HAUSHALTER,
Professeur de clinique médicale des maladies
des enfants à l'Université de Nancy.
(Externat 1911-1912.)

Hommage respectueux et reconnaissant.

A MES JUGES :

Monsieur le Professeur HERRGOTT
Professeur de clinique obstétricale et accouchements
Membre correspondant de l'Académie de médecine
Chevalier de la Légion d'honneur
(Externat 1910-1911.)

Monsieur le Professeur agrégé ANDRÉ
Chargé de la clinique des maladies des voies urinaires
(Externat 1910-1911.)

Monsieur le Professeur agrégé RICHON

A Monsieur le Professeur GROSS
Doyen de la Faculté de médecine
Professeur de clinique chirurgicale
Membre correspondant de l'Académie de médecine
Officier de la Légion d'honneur
(Externat 1909-1910.)

A Monsieur le Professeur SCHMITT *in memoriam*
Professeur de clinique médicale
(Externat 1911-1912.)

A Messieurs les Professeurs agrégés FRUHINSHOLZ, SENCERT

A TOUS MES MAITRES DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

A mon ami dévoué le Docteur NICOT

A TOUS MES CAMARADES

INTRODUCTION

Généralement sous le terme de démence on entend la *ruine complète* de l'intelligence, du moral et du physique de l'individu.

Nous dirons de suite que cette façon d'envisager l'état démentiel comme le stade *ultime* de la déchéance est beaucoup trop restreinte.

Si l'on peut appeler état démentiel la déchéance totale, physique et surtout psychique du sujet, il faut bien savoir aussi que ce processus de déchéance plus ou moins rapide, mais progressive des facultés pouvant aboutir en dernier lieu à leur dissociation complète, comporte des degrés et qu'il existe une démence du début de même qu'il y a une démence de la fin, les deux reliées par des états démentiels intermédiaires.

Dès lors quand on constatera *uniquement* des signes de diminution intellectuelle *durables* et tendant à *s'accentuer,* on pourra, sans hésitation aucune, penser à un état démentiel.

En effet, ce syndrome mental est caractérisé par l'affaiblissement ou la perte *partielle* ou totale des

facultés intellectuelles, morales et affectives *sans possibilité de retour* survenant chez des sujets qui, jusqu'alors, *ne présentaient aucun trouble mental* et dont *l'intelligence était normale.*

Nous disons sans possibilité de retour, aussi, comme l'a fait remarquer R. Voisin, tout phénomène passager, même s'il comprend un oubli presque absolu des connaissances acquises, ne devra pas être qualifié de démence, car le retour à l'état normal est possible.

Nous différencierons immédiatement, très succinctement du reste, car nous y reviendrons plus tard, la démence de l'*idiotie.* Cette dernière, en effet, commence avec la vie ou dans cet âge qui précède le développement complet des facultés intellectuelles et affectives. L'idiot est de suite ce qu'il sera toute sa vie, il ne peut guérir et on ne pourra lui donner plus qu'il n'a. « Le dément est privé des biens dont il jouissait, a dit Esquirol, c'est un riche devenu pauvre, l'idiot a toujours été dans l'infortune et la misère. »

Chez l'enfant, contrairement à ce qui se passe pour l'adulte, la démence est rare. Cela se comprend aisément puisque les causes qui la font apparaître sont fréquentes chez ce dernier, tandis qu'elle se montrent peu souvent ou même pas du tout dans l'enfance.

Nous ne rechercherons pas les agents de la démence chez l'adulte, cela nous entraînerait trop loin ; nous nous bornerons à passer très rapidement en revue les divers états démentiels susceptibles d'être rencontrés chez les enfants et à voir ce qui les détermine.

Les états démentiels organiques.

Ils sont dus à des lésions *diffuses* ou à des lésions circonscrites, *en foyer*.

Parmi les lésions localisées, mentionnons l'hémorragie cérébrale, exceptionnelle du reste.

Plus importantes sont les tumeurs cérébrales, dont les plus fréquentes sont les tubercules cérébraux ; puis viennent les gliomes, les sarcomes, les kystes et enfin les gommes.

Parmi les lésions diffuses, citons la méningo-encéphalite qui occasionne une forme de démence rarement observée. Ce type d'état démentiel de la paralysie générale infantile, étudié par MM. Haushalter et Thiry, commence à être bien connu.

Les états démentiels névrosiques et les états démentiels vésaniques.

Les premiers sont consécutifs à l'épilepsie ; nous n'en dirons rien pour le moment, car nous nous en occuperons plus tard ; quant aux seconds, ils font suite aux psychoses, qui sont, ainsi que l'a dit Comby, des troubles d'origine cérébrale, passagers, intermittents, durables ou permanents, sans lésions appréciables, se traduisant par des perversions de l'intelligence, de la mémoire, du jugement, de la volonté, des sentiments, de la parole, avec répercussion possible sur la motilité, la sensibilité, la nutrition générale.

Ces psychoses sont aiguës ou chroniques.

La cause des premières est d'ordre moral, physique ou bien elles se développent à l'occasion d'une maladie infectieuse.

Les secondes comprennent plusieurs formes : manie, mélancolie, hypochondrie, délires systématisés, impulsions et hallucinations.

Steiner a rapporté un cas de délire périodique s'étant transformé graduellement en démence chez un garçon de 6 ans, qui, jusqu'à l'âge de 3 ans, était demeuré absolument sain d'esprit.

Quoi qu'il en soit, et les statistiques le montrent, les psychoses sont rares dans l'enfance.

Il reste enfin les *états démentiels primitifs,* rattachés généralement à la démence précoce.

Cet exposé rapide des états démentiels nous permet de constater leur multiplicité et la vaste place qu'ils occupent dans le domaine de la neuropathologie.

Nous ne les envisagerons pas tous, mais, restant sur le terrain purement clinique, nous étudierons dans cette thèse, et sans en faire l'histoire générale, *les états démentiels simples, primitifs* et *les états démentiels épileptiques chez les enfants.*

Division du sujet.

Dans le premier chapitre de la partie clinique, après avoir rapporté les cas que nous avons recueillis dans la littérature médicale et exposé les observations que M. le Professeur Haushalter a bien voulu mettre

à notre disposition, nous décrirons les symptômes, la marche et l'étiologie de la *démence primaire*.

Dans le deuxième chapitre, nous nous occuperons de la *démence infantile épileptique* en suivant le même plan que celui adopté pour la démence primitive.

Nous exposerons ensuite très rapidement les lésions constatées dans ces deux états démentiels, et dans cette partie anatomo-pathologique nous résumerons les données pathogéniques.

Nous terminerons par le diagnostic, le pronostic et le traitement de ces deux types de démence.

PARTIE CLINIQUE

CHAPITRE PREMIER

Les états démentiels primitifs chez l'enfant.

La démence primitive ne répond pas à un type unique, invariable, c'est un syndrome mental complexe, caractérisé par un affaiblissement des facultés intellectuelles, accompagné de troubles psychiques variés, qui se termine *presque* toujours par une abolition ou une forte diminution de toute activité psychique et physique.

Ce qui caractérise ce syndrome, c'est que ces manifestations symptomatiques apparaissent d'*emblée* à titre de *phénomène primaire.*

On a beaucoup discuté sur cette démence précoce, mais quoi qu'il en soit, que sous ce terme, dit M. le Professeur Haushalter, on entende avec Krœpelin une entité morbide ou simplement avec d'autres le groupement d'états ayant des similitudes, il n'en est pas moins vrai qu'il a pris place dans le langage de la neuropathologie, qu'il répond à une affection cataloguée qui peut apparaître chez l'enfant.

OBSERVATIONS.

Pour ces premières observations qui vont suivre, nous n'avons pu donner que le résumé que nous avons trouvé dans les ouvrages français, car il nous a été impossible de nous procurer les textes allemands où elles sont exposées en entier.

OBSERVATION I (résumée).

RAECKE. — Katatonie im Kindesalter. Arch. f. Psych. 45, 1908.

Garçon. Début 12 ans. Catatonie. Première amélioration. Récidive. Nouvelle rémission.

Garçon de 12 ans, présenta peu à peu un état de stupeur avec négativisme et mutisme ; sitiophobie, stéréotypie, gâtisme et de courts accès d'agitation. Aurait toujours été tranquille et renfermé, ce qui fait admettre une certaine prédisposition ; « toutefois ce n'était assurément pas un imbécile ». Le malade affirme d'abord ne plus pouvoir parler, il avait des troubles de l'orientation. Pendant ses accès d'agitation, il présenta de l'angoisse et des hallucinations, voulait s'enfuir, chantait, criait. L'état du malade s'améliora peu à peu. L'enfant sortit de la clinique, mais il récidiva.

Pendant le deuxième séjour, l'amélioration fut très sensible.

OBSERVATION II (résumée).

H. Vogt. — Allg. Ztsch. f. Psych. 1909, p. 542.

Fillette. Début, 5 ans. Phénomènes catatoniques. Rémission au bout de quelques mois.

Fillette de 5 ans, bien portante jusqu'alors, tombe subitement présentant des symptômes de stupeur et une forte raideur du corps et des extrémités.

Son caractère change, elle devient très bruyante, inabordable. Peu à peu apparaissent un négativisme prononcé, une forte inhibition. L'enfant se renferme dans un mutisme complet, devient automatique, gâteuse. Cet état disparaît au bout de quelques mois, en apparence sans laisser de traces.

OBSERVATION III (résumée).

Vogt. — Allg. Ztsch. f. Psych. 1909.

Fillette. Début, 9 ans. Hérédité nerveuse (aliénation maternelle). Hébéphrénie. Persistance de troubles psychiques.

Fille de 9 ans. Mère était aliénée, l'enfant naquit à l'asile. Rébarbative et capricieuse depuis un certain temps. Elle vole de l'argent, du pain, des victuailles à la maison et à l'école, elle collectionne des cailloux et des morceaux de papier. Ses connaissances scolaires sont passables, mais elle a aussi de l'hébétude, une forte inhibition de la pensée et des actes, son humeur est craintive.

Elle se souvient de ses bizarreries, ne peut en donner la raison. Les phénomènes de catatonie bien prononcés pendant un certain temps, disparaissent, mais un trouble psychique particulier persiste pendant des mois sans changement.

OBSERVATION IV (résumée).

HOLLOENDER. — Arch. internat. de neurologie, nov. 1911.

Fille. Début, 10 ans. Père alcoolique. Mère aliénée. Déchéance intellectuelle. Catatonie. Crises épileptiformes.

Fillette normale jusqu'à 10 ans.

Père alcoolique. Mère aliénée morte à l'asile.

Depuis l'âge de 10 ans, périodes d'agitation et de dépression.

Mélancolique. Peu intelligente. Sans initiative.

A la période catatonique fait suite une période où les accidents épileptiformes prédominent.

Vie purement végétative.

OBSERVATION V.

SANTE DE SANCTIS. — Traduction de : Démentia prœcocissima in Folia neurobiologica, 1908.

Fille. Début, 3 ans. Père alcoolique. Phénomènes catatoniques.

L'année dernière j'avais l'occasion d'observer à ma clinique privée une petite fille âgée de 3 ans.

Elle présentait, sans doute à la suite d'une frayeur, un ensemble de symptômes morbides qui n'étaient autres que des symptômes catatoniques. C'est le diagnostic que je posai, mais le cas me semblait tellement spécial que j'ai attendu une année pour l'affirmer parce qu'il me semblait alors qu'il était peu probable qu'à l'âge de 3 ans on pût rencontrer une maladie dont les symptômes étaient ceux de la démence précoce.

Nous allons résumer ce cas :

B..., âgée de 3 ans. La mère a eu neuf grossesses : trois avortements et un enfant mort immédiatement après sa naissance. Cependant la syphilis n'était pas en cause (?)

Le père était alcoolique très probablement.

L'enfant apprit à temps normal à marcher et à parler.

Il n'eut jamais de maladies graves.

Le 22 février 1907, l'enfant prit part à un événement impressionnant. Il manqua d'être écrasé par un tramway.

Sa mère qui se trouvait à ses côtés, le dégagea des rails, mais le tramway passa sur elle.

B... n'eut aucune lésion, mais fut témoin de cette triste scène, vit emporter sa mère mourante et entendit les cris et les exclamations de la foule.

La pauvre petite orpheline fut placée dans un établissement où elle fut surveillée par un médecin qui, la trouvant triste et déprimée, l'envoya dans une polyclinique.

Je l'ai vue trois fois du mois d'avril jusqu'au mois de juin.

Je l'ai visitée au mois de mai dans un établissement de bienfaisance où elle était en traitement depuis un an.

Depuis le 22 février, B... n'a eu ni convulsions, ni d'autres signes appréciables de névrose, toutefois sa conduite a changé et bientôt on a constaté les symptômes suivants que nous avons retrouvés du reste, non changés, une année après :

a) Quelques troubles du sommeil.

b) Un certain état d'hypertonus des extrémités inférieures.

c) Une exagération des réflexes profonds.

d) Les réflexes musculo-cutanés normaux.

e) Le réflexe pupillaire normal.

Les phénomènes cataleptiques étaient tellement prononcés qu'au mois de mai de l'année dernière je pus photographier l'enfant dans cette position sans faire l'instantané.

De plus, des réactions très lentes et restreintes, pas de claudication, pas d'ataxie, pas de tremblements, un certain degré de négativisme, un penchant à l'automatisme dans les jeux ainsi que pendant qu'elle pleure.

Apathie, facies sans expression avec légère stupeur.

On ne la considère pas comme malade et elle vit comme ses camarades.

OBSERVATION VI.

F. Constantini. — Due casi di « dementia prœcossissima » in Rivista di patologia nervose e mentale.

Fille. Début à 3 ans. Grand'mère paternelle et sœur de la mère mortes aliénées. Début de la maladie par insomnie, indifférence. Catatonie. Stéréotypie, négativisme. Agitation. Persévération. Rémission.

Fillette âgée de 11 ans. Père, docteur ès lettres, 47 ans, pas buveur ; pas de maladies dignes d'être notées, souffre de temps à autre de troubles intestinaux.

Mère, 50 ans, bien portante, pas alcoolique ; jamais de fausses couches, a une autre fille de 16 ans saine et robuste.

La grand'mère paternelle est morte aliénée ainsi qu'une sœur de la mère.

La mère définit ses parents comme étant presque tous « excentriques ».

L'enfant est née à terme, a été nourrie au sein pendant une année, a commencé à parler et à marcher très tôt.

A 2 ans, elle a eu la rougeole dont le cours fut régulier.

A 3 ans, commencèrent à apparaître les premiers signes de la maladie actuelle qui devinrent de plus en plus manifestes avec de légères rémissions.

Auparavant la fillette manifestait une intelligence peu commune, apprenait avec beaucoup de facilité, récitait des poésies, chantait des chansons, éprouvait de l'affection pour les siens, était sociable, mais n'aimait pas beaucoup obéir. Les jouets lui faisaient plaisir. Elle était gloutonne ; désirait être bien vêtue et de la même façon que sa sœur aînée.

Avec le début de la maladie, elle fut atteinte d'insomnie, n'ouvrit plus la bouche, ni pour parler, ni pour chanter, mais montrait qu'elle comprenait fort bien tout ce qu'on lui disait, et se faisait comprendre par gestes.

Cependant, parfois d'une façon inattendue, elle se mettait à parler très vite et correctement.

La fillette ne s'intéressait plus ni aux vêtements, ni aux jeux, ni à ses petits amis. Entre autres phénomènes de stéréotypie motrice, les parents notèrent celui, par exemple, de prendre de l'eau dans la bouche pour la cracher sur le rebord de la fenêtre.

Résiste aux mouvements passifs.

Mise en observation à l'âge de 10 ans : toujours dans une légère agitation ; laissée seule, elle se met à courir, à rassembler toutes sortes de petits objets, de petits cailloux ; touche à tout, parfois casse tout ce qui lui tombe sous la main.

Très souvent elle se met à courir ou à faire des sauts.

toujours les mêmes et toujours à la même place, répète toujours les mêmes paroles.

En présence du docteur ou de la supérieure, la fillette prend une attitude maniérée et un ton de voix spécial. Très caractéristique est aussi sa manière raide de donner la main, de prendre les objets.

Son regard change continuellement de direction, presque toujours elle répète à plusieurs reprises les questions qu'on lui pose. Parfois elle se met à chanter ou à rire d'une manière fugace ; quand on lui ordonne de parler, elle reste muette, mais il n'est pas rare que plus tard, après un temps variable, elle donne une réponse juste ; fait une grimace au lieu de répondre, se rend compte mieux qu'on ne le croit de tout ce qui se passe autour d'elle, reconnaît son entourage.

Elle sait parfois dénommer exactement un objet peu usuel, mais ensuite applique la même dénomination aux objets autres (persévération).

Il faut encore noter la résistance énergique aux mouvements passifs. Elle rend très difficile tout examen et refuse d'obéir, que l'ordre soit donné par la parole ou par le geste, d'un ton impérieux ou d'un ton gai.

Enfin, il faut constater le peu d'affectivité qu'elle présente, elle ne s'intéresse à personne et à rien.

La vue de ses parents la laisse indifférente, bien qu'elle les reconnaisse parfaitement.

La petite malade est sortie de l'établissement une année plus tard. Les parents écrivent qu'à peine rentrée chez elle, elle a commencé à parler, à raisonner, montrant qu'elle comprenait tout. Elle a très bien reconnu les lieux, les personnes, a donné la main à des enfants avec lesquels elle avait joué. Les parents disent : « Elle a subi une transformation extraordinaire ».

OBSERVATION VII.

M^lle^ P. Holloender. — Arch. de Neurologie, sept. 1911.

Fille. Début à 3 ans par des crises épileptiformes. Père et mère nerveux. Grand'mère maternelle très nerveuse. A 4 ans, accès d'agitation. Mauvais caractère, indifférence, perte des sentiments affectifs. Symptômes de négativisme.

Malvine B..., âgée de 8 ans, entre le 9 janvier 1908 en clinique psychiatrique de Bel-Air.

Antécédents héréditaires. — Père, électricien, âgé de 35 ans, bien portant.

Mère, 37 ans, également bien portante. Jamais de fausses couches. N'a pas d'autres enfants. Tous les deux sont nerveux.

Grand'mère maternelle, âgée de 68 ans, très nerveuse, a des vertiges.

Grand-père maternel, mort d'une attaque. Pas d'alcoolisme, ni d'épilepsie, ni de maladies mentales connues chez les autres membres de la famille.

Antécédents personnels. — M. B... est née en novembre 1899, se développa normalement, a même commencé à parler et à marcher très tôt.

Alors qu'elle était toute petite, sa mère remarqua que souvent, pendant le sommeil, « ses yeux entr'ouverts tournaient étrangement ». Le fait se présenterait encore quelquefois actuellement.

A l'âge de 3-4 ans survinrent des crises pendant lesquelles M... perdait connaissance, devenait raide, mais ne se mordait pas la langue, pas de cri, pas d'écume, pas de mouvements cloniques ; elle revenait à elle instantanément, s'endormait après la crise.

A 4 ans, rougeole.

M... commença à fréquenter l'école enfantine depuis l'âge de 4 ans, apprenait facilement, mais bougeait beaucoup, tourmentait les autres enfants.

Depuïs le mois de septembre 1907, l'enfant ne voulut plus rien faire à l'école ; elle ne restait pas tranquille, s'en allait lorsqu'on lui faisait une observation.

Elle est atteinte tous les deux jours d'un accès d'agitation sans cause apparente, précédé de céphalalgie. Ces accès durent plusieurs heures, pendant lesquelles M... devient méchante, se roule dans son lit, cherche à se faire du mal ou à en faire à autrui.

Quand sa mère lui donne son déjeuner le matin, il arrive à la fillette de jeter à terre la tasse et son contenu. Elle lance les objets par la fenêtre, fait rouler à terre ce qui se trouve sur les tables. Pendant ces crises, elle parle beaucoup et insulte, gifle et bat sa mère sans que cela soit provoqué par une observation ou une gronderie.. En dehors des accès, M... est très aimable avec sa mère. Elle déclare souvent qu'elle veut se suicïder, se jeta une fois à bas de son lit et se blessa au front. Depuis trois semaines (15 décembre), le caractère de ces crises a empiré : l'enfant en a deux par jour, et trois, quatre ces derniers huit jours. Elle est un peu abattue après et se plaint de céphalalgie qui commence à peu près deux heures avant la crise, dit sa mère.

La malade a toujours été nerveuse, de caractère bizarre, étaït crainte de ses camarades à cause de sa méchanceté, mais ne fut jamais aussi violente que ces derniers temps.

La petite se plaint souvent de maux de tête ; sa grand'-mère, qui couchait dans la même chambre, avait aussi des céphalées.

A plusieurs reprises, l'enfant étant au lit, a dit qu'elle voyait des hommes dans la chambre. Les parents n'ont

jamais remarqué qu'elle prêtât l'oreille comme si elle entendait des voix.

M... dort bien, a bon appétit, fait quelquefois (depuis deux mois) des mouvements nerveux avec la bouche et les bras.

Il n'y a pas d'enfants avec chorée à l'école.

A la suite d'un rapport médical, on la conduit à l'asile.

Elle est très aimable à l'approche du médecin, dit gracieusement bonjour et suit sans protester l'infirmière.

Elle prend congé de ses parents sans manifester aucune émotion.

Status physique du 11 janvier 1908. — La fillette est bien conformée. Les dents de la mâchoire supérieure sont irrégulièrement implantées ; celles de l'inférieure ont des dentelures sur leurs bords libres. La voûte palatine est ogivale, la glande thyroïde un peu hypertrophiée.

Tous les systèmes de l'économie sont en bon état. Le champ visuel est normal, les réflexes pupillaires (à la lumière et à l'accommodation) aussi. Elle entend bien des deux côtés. La sensibilité, la motilité ne présentent rien de particulier.

Les réflexes rotuliens sont vifs, égaux. Le réflexe de Babinski n'existe pas.....

Status psychique. — Répond vivement ; à certaines questions est peu explicite.

Sait quel jour on est, connaît les jours de la semaine, ne répond rien aux questions : combien y a-t-il de semaines dans un mois ? De jours, de mois dans une année, le nom du mois ?

D. : Quelle année sommes-nous ? — R. : Je ne sais pas, moi.

D. : Quel âge as-tu ? — R. : 8 ans 1/2.

D. : Sais-tu lire ? — R. : Oui.

D. : Combien y a-t-il de temps que tu sais lire ? — R. : Je

ne sais pas, j'ai pas compté. Quand j'étais toute petite à 7 ans, je savais déjà lire.

D. : On t'a appris à lire à quel âge ? — R. : A 5 ans, à l'école enfantine.

D. : Comment s'appelle cette ville-ci ? — R. : Je ne sais pas.

Elle sait où elle est née. A la question : « Qu'est-ce que la géographie ? » elle répond : « Je ne sais pas ce que c'est ». Donne la définition de certains objets, fait bien les calculs simples, lit et retient ce qu'elle vient de lire en le comprenant.

M... se plaint de céphalalgie dans la région occipitale, mais de façon passagère. Les parents ne lui manquent pas.

Le *11 janvier* au soir, la fillette a eu un moment d'agitation : elle saute sur un canapé, veut se jeter en bas et essaye de s'étrangler.

12 janvier. — Joue toute la journée avec les malades de la salle, fait un moment mine de travailler, ne réclame pas ses parents, mais écrit à sa mère :

« Chère Maman,

« Je viens te dire bonjour, les dames de Bel-Air sont gentilles, tout va bien. Vous viendrez me voir dimanche 12 janvier tous les trois, vous viendrez la maman, le papa, la grand'maman. J'ai passé une bonne nuit et j'espère que vous êtes tous bien, tu m'écriras aussi mon chat est-il gros et gras, se porte-t-il bien ? Bien d'amitiés de votre petite-fille. « Malvine B... »

14 janvier. — Apprend facilement par cœur une poésie que lui enseigne une malade, s'amuse une grande partie de la journée. Quand elle s'habille, elle fait quelques mouvements d'ensemble à caractère choréiforme.

30 janvier. — Moments d'excitation peu fréquents. Commence à travailler (tricotage, lecture), mais ne persévère

pas. Quelques mouvements involontaires dans les membres supérieurs. Reste alitée toute la matinée.

2 février. — Ne reste pas un instant tranquille ; fait des grimaces avec le front et la bouche, taquine les autres malades, les fixe du regard. Rentre à la maison.

Nous avons visité l'enfant le 4 juillet 1910.

La mère nous dit qu'elle n'est pas guérie, qu'elle est toujours peu tranquille et lui cause beaucoup d'ennuis, d'autant plus qu'elles s'énervent toutes les deux facilement.

Mauvaise conduite en classe, y fait du bruit, pousse ses camarades.

Elle n'a pas beaucoup d'amies, car elle taquine les enfants.

M... a souvent des crises, tombe n'importe où, elle a seulement le temps de crier « Maman ». Pendant ces crises, elle aurait de l'écume sanguinolente, ne se souviendrait de rien après ; dort toujours au moins une heure après la crise.

Dernièrement, elle a brisé les carreaux pendant un accès d'agitation.

Elle cherche quelquefois à étrangler les enfants.

Ce jour même, M... a refusé de manger à table, est allée laver la salade dans la fontaine et est revenue avec les bras, les jambes et la face fortement gonflés. La mère la mit au lit et elle s'endormit.....

La fillette est bien développée pour son âge au point de vue physique (elle a 11 ans). Elle est aimable, confiante envers nous, mais nous avons beaucoup de peine à lui faire prononcer quelques mots. Ne dit que « oui » ou « non ».

Tout à coup, elle s'approche de sa mère, devient très pâle, immobile. La crise survient, dit la mère. Mais la fillette n'a pas perdu connaissance, le malaise n'a duré que quelques secondes.

Il y a une semaine « elle est tombée toute raide dans sa chambre ».

L'œdème mentionné plus haut n'existe plus. La langue ne présente pas de cicatrice.

OBSERVATION VIII.

CHASLIN. — Séméiologie et cliniques mentales.

Fille. Forme simple de démence primitive (indifférence, inertie intellectuelle, stéréotypie).

La jeune Arj., 12 ans, présente une inertie intellectuelle remarquable. A son âge, les enfants font preuve d'activité intellectuelle, ils travaillent ou jouent ; elle, elle reste dans un coin sans rien dire et sans rien faire ; elle répond sans empressement mais sans difficulté aux questions, sa mémoire paraît intacte et son intelligence paraît ne pas être amoindrie. Rien que cette paresse intellectuelle énorme.

Quand on lui demande à quoi elle pense, elle répond « à rien » ou « je ne sais pas ».

On est obligé d'être derrière elle pour lui faire porter quelques objets dans le service.

Elle ne manifeste aucun désir, elle sourit toujours niaisement quand on lui demande si elle aimerait sortir, faire ceci ou cela ; elle répond invariablement qu'elle ne sait pas et sa figure n'exprime aucune émotion, en dehors du sourire *stéréotupé* qui ne paraît correspondre à rien d'intérieur.

OBSERVATIONS

provenant du service de M. le Professeur Haushalter.

OBSERVATION I.

HAUSHALTER. — Arch. de Méd. des Enfants, mars 1912.

Démence précoce à *forme démentielle pure.*

Fille. Début 7 ans (baisse de l'intelligence). Deux frères porteurs de stigmates rattachables à l'hérédo-syphilis.

Indifférence, apathie, déchéance intellectuelle progressive aboutissant rapidement à la démence. Autopsie confirmative.

M. C....., née le 9 février 1897, entrée à la Clinique infantile le 30 décembre 1907, à l'âge de 11 ans.

Antécédents familiaux. — Père, cultivateur et vannier, habitant un village de Meurthe-et-Moselle, sobre, mort il y a quatre ans, à l'âge de 36 ans, au cours d'une affection aiguë du poumon.

Mère, 43 ans, bien portante ; a eu trois enfants, deux garçons et la petite malade.

Un des garçons, âgé de 9 ans, est de taille normale ; intelligent, présente des bosses frontales un peu saillantes ; à la mâchoire inférieure, les canines sont érodées et présentent un aspect tronqué ; à la mâchoire supérieure, l'incisive médiane droite est très large ; les incisives latérales sont petites et rabougries.

L'autre garçon, âgé de 6 ans, est assez petit pour son âge, est intelligent ; présente également des bosses frontales développées ; à la mâchoire supérieure, les deux incisives

médianes présentent à la surface des érosions en coup d'ongle et sur le bord libre une érosion en demi-lune.

Antécédents personnels. — Née à terme ; élevée au biberon, a marché à quinze mois, a parlé normalement ; jusqu'à l'âge de 7 ans n'a rien présenté d'anormal ; était intelligente, allait à l'école, savait lire et écrire, faisait du crochet, faisait au village les commissions de sa mère, jouait très bien avec les enfants de son âge, était propre et douce, de caractère facile.

En 1903, elle eut la rougeole et de l'impetigo du cuir chevelu.

Histoire de la maladie. — En 1904 (elle avait 7 ans) l'instituteur s'aperçut qu'elle travaillait mal ; plusieurs fois la punit ; mais bientôt son intelligence s'altéra tellement qu'on dut la retirer de l'école. Elle désapprit petit à petit ce qu'elle savait, devint incapable de faire ce qu'elle faisait d'habitude, parut hébétée ; la marche devint maladroite, au bout d'un an elle cessa de pouvoir s'habiller seule ; depuis octobre 1907, elle se trouve dans l'état où nous la voyons à son entrée.

Etat actuel (janvier 1908). — Taille et développement physique normaux.

Pas d'altérations dentaires. Facies hébété. Bave continuelle.

L'enfant marche lentement, pesamment, à petits pas, en traînant un peu les pieds, le corps voûté ; les mouvements des membres supérieurs sont lents, maladroits ; certains jours, les mains présentent un peu de tremblement oscillatoire ; la difficulté du mouvement paraît plus accentuée dans le membre supérieur gauche ; habituellement l'enfant soutient la main gauche à l'aide de sa main droite.

Les réflexes patellaires sont exagérés ; pas de phénomène du pied.

Léger tremblement de la langue, pupilles égales réagissant très peu à la lumière, un peu à l'accommodation.

L'enfant demeure toute la journée inoccupée, en partie indifférente à ce qui se passe autour d'elle ; le caractère est doux et facile ; elle rit quelquefois d'un rire stupide en voyant rire les autres enfants ou même sans motif ; essaie quelquefois de jouer avec les autres, mais ne comprend pas les jeux.

Demeure habituellement silencieuse ; par moments cependant prononce spontanément quelques mots dénués de sens ; pas de délire, pas de divagation.

Ordinairement elle répète les derniers mots des phrases qu'on lui dit ; quelquefois, à une série de questions posées, répond indifféremment et constamment par le mot « comment » ; la parole est monotone, lente, embarrassée, un peu bredouillante.

Elle se souvient de son nom, de son âge ; compte jusqu'à vingt, mais en sautant quelques nombres ; si on lui demande le nom de sa mère, après l'avoir fait compter, elle se remet à compter. Elle commence correctement le « Notre Père » mais le continue dans un jargon incompréhensible.

Elle désigne une montre, une casquette ; mais pour la barbe elle dit « c'est la gorge » ; pour des clefs « des plumes » ; pour un lorgnon « c'est une plume » ; pour un porte-plume « c'est un crayon ».

On approche un livre pour la faire lire et machinalement elle dit : b a, ba — b e, be.

On lui présente une ligne à lire, elle dit des syllabes sans signification ; dit « Papa » quand on lui montre un autre mot.

On lui présente une plume pour écrire, elle la tient à l'envers, fait le geste d'écrire et dit comme un enfant qui

épelle : « Papa me fera lire tantôt », évidemment réminiscence d'une phrase qu'elle écrivait autrefois en épelant.

L'enfant ne sait plus s'habiller, ni porter les aliments à la bouche, elle mâche et avale difficilement ; mais elle sait encore faire le signe de la croix, exécute sur ordre certains mouvements comme celui de fermer une porte.

Selles et urines inconscientes.

Mains froides et moites, surtout la gauche qui est glacée et bleuâtre.

Durant les mois suivants, l'état de déchéance intellectuelle s'accentue lentement ; en mai, l'enfant ne reconnaît plus ses petites camarades

Elle passe sa vie, tassée dans un fauteuil, courbée en avant, bavant continuellement.

En novembre, elle ne peut plus marcher seule ; fait quelques pas soutenue sous le bras ; quand on la stimule, ne dit plus que quelques paroles confuses et dénuées de sens ; démence complète, gâtisme, amaigrissement considérable.

Durant l'hiver de 1908-1909, la cachexie s'accentue, l'alimentation devient très difficile ; des escarres se développent, l'enfant succombe le 26 mars 1909.

Autopsie.

Le cerveau et le cervelet ont conservé macroscopiquement leur aspect absolument normal ; il n'existe aucune malformation cérébrale.

Les méninges molles ne paraissent pas être le siège de lésions macroscopiquement appréciables ; elles se laissent arracher sans aucune difficulté et ne présentent aucune adhérence pathologique à la surface des circonvolutions.

Après décortication, celles-ci apparaissent parfaitement lisses et unies.

La masse encéphalique et la moelle ont été fixées dans la solution de formol à 10 p. 100.

Les autres organes ne présentaient d'autres lésions que les altérations banales observées dans les cachexies.

Examen microscopique

A. — *Ecorce cérébrale.* — Des fragments de l'écorce cérébrale ont été prélevés en différents points des hémisphères.

Les coupes obtenues après inclusion à la paraffine ont été colorées suivant la méthode de Van Gieson, à l'hématoxyline ferrique, et suivant la technique de Nissl à l'érythrosine bleu de méthylène.

Il n'existe aucune lésion des méninges molles qui ne présentent ni épaississement, ni infiltration, ni adhérences anormales avec la substance grise des circonvolutions.

Par contre, les cellules pyramidales de l'écorce sont le siège d'altérations considérables. La morphologie générale de ces éléments est profondément modifiée ; au lieu d'offrir la forme habituelle de pyramides triangulaires, ces cellules présentent généralement un aspect arrondi, globuleux ; leur volume paraît de la sorte augmenté.

Quant au nombre des cellules pyramidales, il est difficile de dire s'il est normal ou diminué ; on pourrait être tenté d'admettre cette dernière hypothèse, étant donné que l'on aperçoit en différents points de la couche des cellules pyramidales des sortes de petites cavités ayant la forme de ces cellules et ayant sans doute été occupées par elles ; on ne retrouve plus à leur place qu'un noyau névroglique.

La chromatolyse des cellules pyramidales est complète : ces éléments se présentent sous deux aspects différents.

Sur les coupes colorées par le bleu de Nissl et l'érythrosine, certaines de ces cellules ont un protoplasma teinté

de façon diffuse et très finement granuleux, il n'existe aucune différenciation de corps chromatophiles. La laque ferrique d'hématoxyline met en évidence de très fines granulations sidérophiles intraprotoplasmiques, mais aucun corps de Nissl. Quant au noyau, dans les cellules de ce genre, il a conservé sa situation centrale et présente ses caractères à peu près normaux.

A côté de ces éléments et mélangés à eux en proportion variable, existent d'autres cellules à caractères spéciaux, leur protoplasma, après emploi de la laque ferrique d'hématoxyline, est pâle, finement grenu, ou prend une coloration diffuse violacée assez foncée.

Le noyau, généralement en situation excentrique, est rétracté, arrondi ou ovoïde, souvent de forme irrégulière, effilé en forme de poire ou franchement triangulaire ; on ne peut plus distinguer, à l'intérieur du noyau, le reticulum acidophile ; le noyau se colore en effet d'une manière massive en noir ; le nucléole devient d'abord peu visible, puis tout à fait indistinct.

Entre ces deux types extrêmes d'éléments nerveux, on peut rencontrer toute une série de formes intermédiaires.

Indépendamment de ces lésions très profondes de la cellule nerveuse pyramidale, il ne semble pas que la charpente de soutien de l'écorce cérébrale ait subi des modifications importantes ; les cellules névrogliques en particulier ne sont pas augmentées de nombre en proportion très sensible.

Les lésions microscopiques de la substance grise des circonvolutions se résument donc essentiellement en une chromatolyse des cellules pyramidales avec ou sans homogénéisation du noyau.

B. — *Moelle épinière.* — Après coloration par l'hématoxyline-fuchsine picrique, on ne constate aucune altération des méninges molles, ni de la charpente névroglique.

Par contre, il existe des lésions manifestes portant sur les cellules motrices des cornes antérieures ; quelques-unes ont conservé leur aspect accoutumé avec leur noyau central et le corps de Nissl régulièrement distribués à leur intérieur ; la plupart ont subi des altérations profondes ; il s'agit essentiellement d'une chromatolyse étendue à tout ou partie du corps cellulaire, n'ayant laissé subsister le plus souvent que quelques amas chromatiques à l'origine des prolongements dendritiques ; dans ces cas, le corps cellulaire est plus ou moins déformé et a pris généralement un aspect globuleux ; les noyaux munis d'un nucléole volumineux quittent le centre de l'élément pour se rapprocher de plus en plus de la périphérie.

Cet examen des lésions de l'axe cérébro-spinal a été pratiqué par M. le Docteur Lucien, agrégé d'anatomie, ancien chef des travaux d'anatomie pathologique à la Faculté.

Nous sommes autorisés, du fait de cette autopsie, dit M. le Professeur Haushalter, à ranger le cas de cette fillette dans la démence précoce, et, du fait de la clinique, dans la démence précoce à forme démentielle pure, sans que rétrospectivement nous puissions, dans son histoire, relever grand'chose qui eût pu nous aider au diagnostic durant la vie.

Les troubles physiques constatés, tels que exagération des réflexes tendineux, spasmes musculaires, troubles pupillaires, tremblements, troubles de l'élocution, peuvent se rencontrer dans la démence précoce aussi bien que dans la paralysie générale. Tout au plus certains faits observés par périodes, tels que la tendance à répéter les derniers mots d'une phrase entendue (écholalie), les réponses à côté, par moment des phrases se terminant en jargon incompréhensible,

la répétition d'une même expression (comment ?) à propos de questions différentes, un certain automatisme du langage, tous phénomènes communs dans la démence précoce et constatés plusieurs fois chez notre petite malade, prêtent-ils à la symptomatologie pauvre et confuse un certain caractère un peu spécial. Ce qui domine en réalité cette symptomatologie, c'est la déchéance intellectuelle, progressive, qui débuta vers l'âge de 7 ans et aboutit rapidement à la démence complète. A cette déchéance, nous ne trouvons aucune cause nette : l'enfant avant sa maladie était normale d'intelligence et de caractère. On ne peut consentir à attribuer un rôle à la banale rougeole qu'elle présenta avant l'apparition des premiers symptômes ; mais nous ne pouvons oublier que ses deux petits frères présentaient quelques stigmates qu'on peut rapporter légitimement à l'hérédo-syphilis. Nous nous bornons à constater le fait sans en tirer actuellement de conclusions.

OBSERVATION II.

HAUSHALTER. — Arch. de méd. des enfants, mars 1912.

Garçon. Début à 12 ans par agitation, crises de colère et de grossièreté. Grand-père paternel excité, grand'mère paternelle maniaque. Père, grand déséquilibré, mère très nerveuse, tous deux syphilitiques. Signes typiques de la forme catatonique. Alternatives d'agitation et de calme. Etat de démence complet. Mort à 15 ans.

M. G..., âgé de 13 ans à son entrée à la Clinique infantie de M. le Professeur Haushalter.

Israélite ; originaire d'un pays étranger.

Antécédents familiaux. — Père : 40 ans, très nerveux, de caractère sombre, grand déséquilibré sans suite dans les idées, issu lui-même d'un père nerveux, excité et d'une mère agitée et pleine de manies.

Mère très nerveuse, très vive.

Le père atteint de chancre syphilitique buccal communiqua, durant ses fiançailles, à sa fiancée, la syphilis en l'embrassant ; ils se traitèrent tous deux, mais très incomplètement et irrégulièrement.

Mariés depuis quinze ans ; ont eu cinq enfants.

Le premier enfant, né avant terme, dans la première année du mariage, est mort hydrocéphale à 8 mois.

Le deuxième enfant *est notre petit malade.*

La troisième enfant, fille née 17 mois après le précédent, aurait de la kératite, mais est bien portante.

La quatrième enfant, une fille, est morte à 2 ans 1/2 d'accidents cérébraux.

Le cinquième enfant, âgé de 2 ans 1/2 actuellement, né 5 ans après le quatrième, est bien portant.

Antécédents personnels. — Né à terme, mais était très petit, pesait 1250 grammes ; très chétif, avait à peine la force de téter au début.

Il fut traité pendant un an par des frictions à l'onguent napolitain, ensuite par du sirop de Gibert.

Dans sa première enfance, il n'eut jamais de manifestations cutanées ou muqueuses.

Il marcha à deux ans ; parla de très bonne heure.

Il était très intelligent, mais de caractère original, difficile, volontaire, très timide ; préférait les jeux de fille et la compagnie de petites filles.

Il ne sut jamais bien lire ni écrire, parce qu'on ne le poussa pas au travail en raison de son état nerveux.

Il fut très gâté par sa grand'mère maternelle, qui d'ailleurs vivait en mauvaise intelligence avec sa belle-fille.

Histoire de la maladie. — Le début de l'état actuel remonterait environ à huit ou dix mois ; l'enfant avait alors douze ans ; il présentait des alternatives de calme et d'agitation ; dans les phases d'agitation, il ne tenait pas en place, répétait indéfiniment les mêmes phrases ; il existait en même temps un peu de maladresse de la main gauche et une certaine difficulté d'élocution ; il a eu à cette période des moments de grande colère où il était grossier envers sa mère ; pendant quelque temps le petit malade n'a plus voulu voir d'enfants, il est devenu très entêté, taciturne ; pendant deux mois, il s'est amusé toute la journée sans discontinuer avec les mêmes cartes à jouer.

Depuis sept mois, il ne veut plus manger et ne mange pas seul ; on a beaucoup de mal à le tenir tranquille durant ses repas et à lui faire absorber des aliments qu'il oublie de mastiquer.

Etat actuel dix mois après le début de la maladie.

5 janvier. — Enfant petit, malingre, taille 1 mètre 34 au lieu de 1 mètre 45, chiffre moyen ; poids : 26 k. 300 au lieu de 35 k. 780, chiffre moyen. Ossature grêle.

Pas d'altérations osseuses ou dentaires, pas de lésions oculaires.

Laissé à l'hôpital, l'enfant n'a manifesté aucune émotion du départ de sa mère ; il ne paraît pas se douter où il est.

Passe la journée dans une agitation extrême ; ne cesse de marcher sans but, s'asseyant de temps en temps pour se relever aussitôt et se remettre en marche ; dans sa marche il s'approche souvent des enfants de la salle, les caresse puis s'en va, prend un objet, le leur porte, prend un livre d'images, le transporte sur une chaise et s'en va ; le recherche, le dépose sur le lit d'un enfant, s'approche d'un autre enfant, le caresse, s'en va ; durant tous ces manèges,

qui se répètent toute la journée, présente un tic toujours le même, se frappe les mains l'une contre l'autre comme s'il applaudissait, puis se caresse le sommet de la tête ; un spasme unilatéral du facial du côté gauche donne à la physionomie une expression grimaçante ; ces tics et cette agitation existaient plusieurs semaines auparavant déjà, comme nous avons pu le constater par hasard.

Exagération des réflexes rotuliens.

La marche est maladroite, un peu incoordonnée ; l'enfant trébuche facilement, il existe un peu de tremblement dans les doigts, lorsque la main saisit un objet.

Il n'est pas possible de faire parler l'enfant ; quand avec beaucoup de peine on arrive à lui faire prononcer son nom, on remarque que la parole est lente, bredouillante, traînante.

En raison de l'instabilité constante du malade, il est très difficile d'examiner les pupilles.

On n'arrive pas à le maintenir assis pour le repas ; il ne cherche jamais à manger seul et on a beaucoup de mal à lui faire accepter et avaler quelques cuillerées de potage ; à l'approche de la cuillère, il détourne la tête et serre les mâchoires.

La première nuit de son séjour a été calme. Mais la deuxième nuit, il s'est levé plusieurs fois et s'est promené dans la salle en chantonnant et en exécutant son tic ; durant cette promenade nocturne, il est tombé et s'est blessé assez fort au menton ; a beaucoup saigné ; n'a pas pleuré ; le matin, on lui a suturé la petite plaie, il n'a pas semblé souffrir de l'opération, mais s'est débattu parce qu'on le maintenait et qu'il ne pouvait marcher.

7 janvier. — Plus calme ; dit spontanément quelques phrases ; la parole est lente, tremblante.

8 janvier. — L'agitation recommence ; l'enfant va d'un lit à l'autre, caresse les enfants, veut les faire danser.

10 janvier. — Nuit très agitée.

12 janvier. — Grande agitation, loquacité, parole tremblante, fragments de phrase sans suite et sans signification tels que « Bonjour Papa », — « Ça va bien » — C'est bon » — « Eh bien ! Maman » — « Ah ! Papa frissonne » — « Papa me fera bien rincer » — « J'ai mal au ventre ».

Il a reconnu son père qui est venu le voir, mais n'a fait aucune attention à lui.

A la clinique, il a été d'un étudiant à l'autre, leur serrant la main, les caressant, disant à l'un « Tu es gentil » ; à un autre : « Ah ! celui-là est beau » etc.....

15 janvier. — L'agitation augmente ; loquacité continuelle ; le tic persiste le même.

Les lambeaux de phrase portent sur la même note : « J'aime bien ce petit garçon » — « Celui-là n'est pas beau » etc... ; de même, lorsque les étudiants entrent : « Celui-là est beau » etc....

La parole est de plus en plus chevrotante.

16 janvier. — Toute la journée, extrême agitation ; alimentation presque impossible.

17 janvier. — Même état ; phrases incohérentes où reviennent : « Ça va bien » — « Je l'aime bien ce petit garçon » — « Ah ! c'est bon ». Dans la journée, l'enfant est remmené par ses parents ; nous n'arrivons plus à le revoir ; mais nous apprenons que, durant plusieurs mois, son état est demeuré à peu près stationnaire avec des périodes de calme relatif et d'agitation.

L'année suivante, l'état général s'altère considérablement ; l'enfant refuse par moment toute nourriture pendant des journées entières ; il tombe dans un état démentiel profond ; des escarres apparaissent ; on ne peut plus le lever ni le nourrir ; la cachexie, l'inanition, etc.... font des progrès, et il meurt dans le marasme, trois ans après le début apparent de la maladie.

Dans cette deuxième observation,où manque malheureusement le contrôle anatomique, la symptomatologie est plus riche et plus variée ; elle comprend une série de manifestations communes dans la démence précoce.

Après une phase de début marquée par de l'agitation, des crises de colère et de grossièreté, l'affection rapidement se caractérisa ; nous voyons apparaître l'affaiblissement et l'engourdissement intellectuel, l'impossibilité de fixer l'attention, l'indifférence émotionnelle, l'analgésie, le négativisme (refus des aliments, refus d'avaler), des crises d'agitation, la répétion par séries des mêmes actes (stéréotypie parakinétique), des tics, l'automatisme, des crises de mutisme, la verbigération, la « fuite des mots », l'émission de lambeaux de phrases sans signification, psittacisme, etc...

Après des alternatives d'agitation et de calme, l'enfant tombe dans un état de démence complet ; le refus des aliments accentue le marasme ; des escarres apparaissent, et la mort survient à l'âge de 15 ans, trois ans environ après le début apparent de l'affection ; le malade ne présentait aucun signe de puberté et ne paraissait avoir subi aucune croissance depuis quelques années.

Une lourde hérédité et des prédispositions individuelles sont intervenues comme conditions étiologiques banales dans ce cas : issu d'un père déséquilibré, d'une mère névropathe, ayant dans ses ascendants un grand-père paternel nerveux et excité, une grand'-mère paternelle pleine de manies, notre sujet, né très

malingre, eut une enfance délicate et chétive ; à 13 ans, il était notablement inférieur en taille et en poids à la moyenne des garçons de son âge ; intelligent, mais timide et de caractère difficile, original, il préférait la compagnie et les jeux des petites filles ; il fut très mal élevé, très gâté, dans le milieu ultra-nerveux où il vivait, tiraillé entre une mère et une grand'mère (bru et belle-mère) qui vivaient en mauvaise intelligence.

La *syphilis,* qui peut être soupçonnée chez la petite malade de notre première observation, est certaine chez les générateurs de notre second petit malade et chez plusieurs de ses frères et sœurs : a-t-elle eu une part dans la genèse de la maladie ? On peut l'admettre. Quelle fut cette part ? Il est difficile de le dire (Haushalter).

Symptomatologie.

Le rapprochement de ces documents concernant la démence primitive infantile va nous aider à esquisser le tableau de ce syndrome mental.

Nous lui décrirons plusieurs périodes.

1° *Période d'invasion.*

2° *Période d'état.*

3° *Période terminale.*

La période d'invasion. — Les signes prodromiques.

Cette période a une *durée variable.* Elle peut être courte (M. Haushalter, 2e cas ; obs. II ; obs. IV) ; de quelques semaines (M. Haushalter, 1er cas ; obs. III) ; de plusieurs mois (obs. I et VII) et même de plusieurs années (2 et 5 ans, Hollœnder).

Ce sont les *modifications du caractère* et *la variabilité de l'humeur* qui attirent l'attention de l'entourage.

Des enfants, les uns sont déprimés, tristes (obs. V), inquiets, leur humeur est craintive (obs. III), les autres sont rébarbatifs, capricieux, inabordables (obs. II). Certains présentent des alternatives de

calme et d'excitation (obs. IV), ou bien il leur est impossible de rester un instant tranquilles, ils sont bruyants et sont d'autant plus insupportables qu'ils ne tolèrent aucune observation (obs. VII).

Tels autres sont volontaires, têtus, emportés, ils se mettent en colère pour un rien ou même sans que l'on sache pourquoi, et, bien plus encore, ils sont grossiers envers leurs parents (M. Haushalter, 2e cas).

Et ceci ne nous étonne pas, car, chez ces enfants, les sentiments affectifs s'affaiblissent et parfois disparaissent. C'est ainsi que la fillette dont Constantini nous parle et dont nous avons rapporté l'observation, n'éprouve plus aucune affection pour les siens, elle ne s'intéresse même pas à ses petites amies.

En plus de cette indifférence émotionnelle, on peut remarquer une vivacité moindre des facultés intellectuelles. Les enfants, jusqu'alors intelligents, apprennent moins facilement à l'école (obs. VI), travaillent mal (M. Haushalter, 1er cas), ou ne veulent plus rien faire du tout (obs. VII).

C'est encore cet écolier (Deny et Roy) qui travaillait consciencieusement et qui, un beau jour, néglige ses études, s'emporte quand on lui fait une observation, refuse d'obéir à ses maîtres, ne trouve aucune raison pour justifier son changement de conduite, commet quelques actes extravagants, puis, finalement, au bout de quelques semaines, perd toute initiative et garde un mutisme absolu.

On a pu observer des impulsions, des tics, des fugues, des attaques épileptiformes (obs. VII).

Quelquefois la démence primitive débute sous la

forme d'un *accès mélancolique* ou *maniaque,* ou sous les apparences de la *confusion mentale,* accès dont les causes sont, d'après Vinchon, des émotions, des frayeurs dont les réactions mal équilibrées font déjà deviner un commencement de dissociation affective.

Un enfant a peur d'une correction maternelle, et, pendant plusieurs semaines, il devient triste, indifférent, évite de sortir, fuit ses camarades, se plaint de douleurs de tête, ne dort plus et est troublé par des cauchemars terrifiants.

Un autre témoigne dans un procès à la suite duquel les accusés sont condamnés, depuis il a toujours peur et s'imagine que ses parents, les voisins ont entrepris de les venger.

Un troisième assiste à une parade de foire et en revient très excité avec des hallucinations de tous les sens.

La période d'état.

Le passage de la période de début à la période d'état se fait de plusieurs manières : ou bien brusquement, ou encore par l'aggravation des signes qui existaient à la phase prodromique, ou enfin par l'apparition dans le tableau clinique de symptômes nouveaux.

Bien qu'il soit artificiel de décrire schématiquement en plusieurs variétés bien distinctes les états démentiels primitifs, nous le ferons tout de même pour la facilité de l'exposé, mais en nous pénétrant bien de ce fait que, dans la réalité, les formes ne sont pas toujours aussi nettement séparées les unes des autres.

C'est ainsi que la forme paranoïde peut être précédée ou interrompue à diverses reprises par des accès d'excitation ou de dépression, rappelant la forme hébéphrénique ou catatonique. De même les symptômes de ces deux dernières peuvent alterner ou se succéder.

Nous allons étudier successivement, toujours en nous appuyant sur les observations cliniques :

1° *La forme simple.*
2° *La forme hébéphrénique.*
3° *La forme catatonique.*
4° *La forme paranoïde.*

La forme simple.

Cette forme, que Charpentier dénommait la démence précoce simple des enfants normaux, consiste en un affaiblissement progressif des facultés psychiques sans que la période d'état soit marquée par l'explosion d'accidents aigus, délirants ou catatoniques (Masselon).

Les symptômes se réduisent à des phénomènes de déficit auxquels s'ajoutent des troubles plus ou moins accusés de caractère.

L'enfant qui, suivant la remarque d'Esquirol, était susceptible, irritable, colère, mais dont l'intelligence était suffisamment développée, parfois même brillante, devient inattentif, inapte au travail, cesse de suivre en classe comme par le passé. Son caractère en même temps se modifie, il perd sa gaîté, devient taciturne, ombrageux, maussade avec ses parents auxquels il ne témoigne plus que de l'indifférence.

Bientôt l'aptitude à fixer l'attention devient nulle, l'incapacité pour tout effort cérébral s'affirme de plus en plus, et on assiste à l'effondrement progressif et souvent complet des facultés intellectuelles.

La céphalalgie, l'insomnie, les troubles hystériformes, l'inappétence sont des symptômes fréquents.

Dans les formes légères, la maladie reste souvent méconnue. Le ralentissement des fonctions psychiques, l'inaptitude au travail sont taxés de négligence, de mauvaise volonté, de paresse. Les cas se rencontrent beaucoup plus souvent qu'on ne croit communément, il importe de bien les connaître.

Les lignes suivantes, rapportées par Rogues de Fursac, et tirées d'une lettre adressée par un chef d'institution aux parents d'un de ses élèves, sont très curieuses à cet égard :

« ...Comme vous pourrez en juger, les notes de M. L... ne sont pas meilleures que les précédentes, loin de là. Cet enfant ne met aucun soin à ses devoirs qui, les trois quarts du temps, ne sont pas terminés, et ne se donne plus la peine d'apprendre ses leçons. Pendant les classes il passe la plus grande partie de son temps à rêver. *Il est évident qu'il n'apporte dans son travail aucune bonne volonté...*

« Les observations et les conseils contenus dans les lettres de ses parents n'ont pas plus d'effet. Lui qui était si gai et si plein de bonne humeur, devient tout à fait insociable. Il ne paraît se plaire que dans l'isolement. Si, par exception, il commence à causer ou à jouer avec ses camarades, c'est pour les quitter bientôt, souvent après s'être disputé avec eux pour un

motif ridicule... Dernièrement, il se plaignait de mal dormir et de souffrir de la tête...

« L... est actuellement chez ses parents, capable tout au plus de se livrer à quelques travaux manuels. Pendant longtemps il a présenté un certain degré d'irritabilité. Aujourd'hui il est complètement indifférent. »

La forme catatonique.

Ce qui la caractérise ce sont des états particuliers de stupeur et d'agitation aboutissant le plus souvent à la démence, et accompagnés de stéréotypies, de négativisme et de suggestibilité (Krœpelin).

Les phénomènes catatoniques sont la conséquence de l'indifférence morale, de la disparition de la volonté normale associée à une exaltation de l'automatisme.

La stupeur catatonique.

Elle peut se montrer après la phase d'agitation (dont nous ferons l'étude dans un instant) ou apparaître d'emblée, constituant ainsi le début de la maladie. Mais avant d'aller plus loin, il nous faut tout d'abord nous entendre sur le terme « stupeur ». Sans doute, on désigne généralement sous ce nom un trouble profond de la conscience, mais les déments primitifs ne sont qu'en apparence étrangers à ce qui les entoure (obs. VI), leur lucidité est relativement peu atteinte et ils diffèrent bien en cela des déments épi-

leptiques pour qui, dans leur stupeur, le monde extérieur a cessé d'exister.

L'automatisme des réactions est caractérisé par l'alternative ou la coexistence du négativisme, de la suggestibilité et des stéréotypies.

Le *négativisme* est une tendance permanente et instinctive à se raidir contre toute sollicitation venue de l'extérieur quelle qu'en soit la nature (Kahlbaum).

C'est, comme l'a dit le Dr Pascal, une contracture psychomotrice qui exprime la tendance générale à résister contre toute modification soit extérieure, soit intérieure.

Cet état d'esprit très particulier, tel que le malade s'oppose à tout acte que l'on veut lui faire exécuter, est l'élément le plus important du syndrome catatonique.

Ce négativisme, nous le voyons se manifester aussi bien dans les actes très simples tels que les mouvements d'un membre, que dans les actes complexes, tels que s'habiller, manger, etc...

Des petits malades, les uns refusent systématiquement d'exécuter tout mouvement si simple soit-il ; inutile de les prier, ils ne marcheront pas et resteront immobiles des journées entières ; les autres résistent aux mouvements passifs, veut-on imprimer un mouvement à leurs membres, une contraction musculaire s'y oppose fortement. On en voit qui sont sitiophobes, ne voulant plus manger, détournant la tête et serrant les mâchoires à l'approche de la cuiller (M. Haushalter, 2e cas), ou bien ils avalent sans mâcher, ce sont de véritables gloutons (obs. VI). Celui-ci résiste à ses

besoins, retenant son urine et ses matières, laissant sa salive s'accumuler dans la bouche, celui-là défèque dans son lit (obs. I et II).

Il en est qui demeurent dans le mustisme le plus absolu (obs. I et II) ; si vous sollicitez une réponse de la part de certains autres, ils restent muets, puis, au moment où l'on s'y attend le moins, ils lancent une réponse en s'exprimant très clairement (obs. VI).

Le fond du négativisme, comme on le voit, et ainsi que Chaslin le fait bien remarquer, est toujours de ne pas arriver à être ennuyé. Le petit malade aime la paix, et il défend cette paix comme il peut : par la parole, par les actes, aussi bien que par le mutisme et les attitudes.

Occupons-nous maintenant de l'opposé du négativisme, nous voulons dire la *suggestibilité*.

Elle consiste en une tendance générale, permanente et instinctive à adopter toute sollicitation venue de l'extérieur quelle qu'en soit la nature (Deny et Roy).

Demandez aux malades d'accomplir un mouvement, ils le font de suite comme des automates (obs. II) ; ils acceptent et gardent les attitudes qu'on leur donne, même les plus fatigantes.

Certains s'attachent à des expressions qu'ils répètent incessamment, redisent automatiquement, à la manière d'un écho, les derniers mots ou les derniers sons qui frappent leurs oreilles. D'autres répètent les termes d'une première réponse à toutes les questions qui leur sont posées, comme le petit malade de M. Haushalter, 1er cas, qui répond constamment par le mot « comment », et celle de l'observation VI qui

dénomme exactement un objet mais applique ensuite à toutes les autres choses la même dénomination.

Outre cette *persévération,* les sujets peuvent faire des réponses à côté (M. Haushalter, 1er cas) réalisant ce que l'on est convenu d'appeler le syndrome de Ganser.

Dans l'état de stupeur catatonique, le malade tend à adopter une attitude qu'il reprend constamment, malgré tous les moyens employés pour la lui faire abandonner (obs. I), c'est la *stéréotypie akinétique* ou stéréotypie de l'attitude.

D'autres fois, il reproduit sans cesse des mouvements automatiques, mouvements dont le but est nul, réalisant la *stéréotypie parakinétique* ou stéréotypie des mouvements. C'est cette petite malade (obs. V) qui présente de l'automatisme dans ses jeux ; c'est encore cette petite (obs. VI) qui prend de l'eau dans sa bouche, au même moment, pour aller la cracher chaque fois, au même endroit, sur le rebord de la fenêtre ; c'est enfin cette même fillette qui saute toujours de la même façon et à la même place.

Ces stéréotypies, comme le dit Chaslin, ont des caractères bien spéciaux.

Ce sont des phénomènes élémentaires, automatiques d'emblée qui ne se rattachent à aucune idée, à aucun phénomène psychique. Pourquoi le malade accomplit-il tel acte bizarre ? Il n'en sait rien. Et cet acte stéréotypé, il l'exécute avec une facilité surprenante, alors que tout acte commandé, tout acte nouveau et par conséquent conscient, n'est exécuté que péniblement avec effort et parfois même pas exécuté.

La stéréotypie, qu'elle soit constituée par une attitude, un mouvement, des paroles, n'exige aucun effort, elle est facilement exécutée. Souvent même les malades ne peuvent s'empêcher d'accomplir un acte quand il est commencé, ils sont pour ainsi dire entraînés à l'accomplissement de cet acte, ils ne rencontrent plus cette hésitation qui s'observe dans l'exécution des actes intentionnels.

L'agitation catatonique.

Cette agitation peut alterner avec la stupeur (obs. IV) ou éclater tout d'un coup. On est frappé en lisant les observations, de la bizarrerie des actes accomplis par les enfants.

L'un court sans motif (obs. VI), un second (M. Haushalter, 2e cas), sous le coup d'une agitation intense, ne peut rester en place, marche sans but, s'assoit, se relève aussitôt, se remet en marche, enlève des objets, les porte en un point, se lève la nuit et présente un langage incohérent.

Un troisième (obs. VII) a de nombreux accès d'agitation durant plusieurs heures, saute sur un canapé, veut se jeter en bas, essaye de s'étrangler, cherche à étrangler les enfants. Pendant ses accès d'agitation il casse les carreaux. Ces accès surviennent sans raison, d'une façon impulsive et inopinée.

On remarque chez ces malades le besoin de se mouvoir et cela dans un espace relativement restreint.

Les catatoniques sortent de l'agitation ou de la stupeur avec un degré plus ou moins accusé d'affaiblissement intellectuel.

La forme hébéphrénique.

Elle comprend des états de dépression et d'agitation caractérisés par des troubles délirants, polymorphes, extrêmement confus, sans tendance à la systématisation, à base d'hallucinations ou d'interprétations délirantes, accompagnées de confusion dans les idées, et qui le plus souvent évoluent avec rapidité vers la *démence complète* (Masselon).

Le syndrome hébéphrénique, rarement rencontré à l'état pur mais très souvent associé au syndrome catatonique, est très complexe.

Il serait très difficile de décrire dans des cadres distincts, bien différenciés les uns des autres, les nombreuses variétés cliniques de cette forme, et, de plus, ce serait par trop schématique, aussi convient-il mieux, à notre avis, d'esquisser, en nous appuyant sur les observations, l'allure générale de ce syndrome.

Ce qu'il faut bien savoir, c'est qu'il n'y a pas un hébéphrénique, mais des hébéphréniques et plus souvent encore des hébéphréno-catatoniques.

Voici un petit malade triste, déprimé, indifférent à ce qui se passe autour de lui, et qui, subitement, est très agité, se met à chanter, à prononcer de longues phrases dont la signification est nulle, à rire sans motif et à faire des grimaces (obs. VI).

Chez d'autres, les idées sont changeantes, le caractère est d'une mobilité extrême, ils commencent un travail mais ils ne persévèrent pas (obs. II et VI).

On observe également des hallucinations, des idées mystiques.

C'est cette fillette (obs. VI) qui, se trouvant dans son lit, a vu, dit-elle, des hommes venir dans sa chambre ; une autre (obs. I), sous le coup d'hallucinations diverses, voulait s'enfuir et criait. C'est encore cette fillette observée par Hollœnder, dont l'affection commença par des accès d'agitation avec des idées délirantes, qui se croyait maltraitée et encorcelée par sa grand'mère (qu'elle aimait jusqu'alors), et prétendit qu'elle lui avait mis quelque chose dans son lit pour l'empêcher de guérir ; ajoutons à cela des penchants agressifs.

Mentionnons aussi le cas de ce petit garçon qui, subitement, quitte son lit pendant la nuit, ayant peur des gens qui, prétendait-il, voulaient le faire fuir.

Une fois il dit que tout était électrisé ; une autre fois : « J'ai ici un couteau, dont un côté est rond, et puis c'est l'autre, tout est électrisé ».

En résumé, nous voyons par tout ce qui précède, que ce qui caractérise la forme hébéphrénique c'est surtout l'incohérence de son délire.

La forme paranoïde.

Ce qui la caractérise c'est un affaiblissement intellectuel à développement précoce s'accompagnant de troubles sensoriels et de conceptions délirantes, qui, quoique mal systématisées, présentent un caractère de fixité beaucoup plus grand que dans la forme précédente (Masselon).

La démence paranoïde est très rarement observée chez les enfants. Hollœnder en rapporte un cas, mais

son système délirant n'a absolument rien d'original, il est complètement emprunté à un livre de l'hypnotisme.

Les signes physiques communs à toutes les formes.

Chez ces enfants déments précoces dont la nutrition générale est satisfaisante dans la majorité des cas, voyons les troubles somatiques que nous avons pu constater.

Parmi les troubles moteurs, c'est tout d'abord l'*incertitude de la marche* qui frappe l'attention.

Les uns marchent lentement, pesamment, à petits pas, en traînant un peu les pieds, le corps voûté (M. Haushalter, 1er cas) ; les autres se font remarquer par leur démarche maladroite, incoordonnée, ils trébuchent facilement (M. Haushalter, 2e cas).

Comme aux membres inférieurs, on peut également constater aux membres supérieurs de l'incoordination motrice. Les mouvements sont lents, hésitants, très maladroits (M. Haushalter, 1er cas) ; parfois ils simulent la chorée, ce sont des mouvements d'ensemble à caractère choréiforme (obs. VII).

A cette incoordination motrice, nous ajouterons le tremblement oscillatoire des mains, des doigts, le tremblement de la langue (M. Haushalter, 1er et 2e cas), des muscles de la face et des lèvres.

Ce sont des symptômes plus ou moins marqués suivant les enfants et qui entraînent les troubles de l'écriture et de la parole.

Les *réflexes* rotuliens et plantaires sont presque toujours modifiés, exagérés le plus souvent (obs. V, VII, M. Haushalter, 1er et 2e cas).

On peut également noter de la raideur du corps et des extrémités (obs. II), parfois un certain degré d'hypertonus des extrémités inférieures (obs. V).

Peu de choses à dire au point de vue des symytômes oculaires : chez l'enfant de l'observation VI, le regard change continuellement de direction ; les pupilles des petits malades de M. Haushalter, 1er et 2e cas, sont égales et réagissent très peu à la lumière et à l'accommodation.

Quant aux *troubles vaso-moteurs et trophiques,* ils sont assez fréquents et consistent en dermographisme, œdème, refroidissement, cyanose (obs. VII, M. Haushalter, 1er cas).

Le développement physique s'arrête rarement, cependant le corps peut cesser de se développer comme chez le petit malade de M. Haushalter, 2e cas, qui, en outre, ne présentait aucun signe de puberté.

Tels sont, d'après les observations cliniques, les troubles psychiques et somatiques des états démentiels primitifs chez les enfants.

Au sujet de la **marche** de l'affection nous ferons les quelques remarques suivantes :

Il n'y a pas de guérison de la démence primitive, il n'y a que des rémissions et encore faut-il bien savoir que des rechutes se montrent en général quelques mois (deux à six) après le début d'une rémission.

Du reste, voyons ce que les observations que nous avons rapportées nous permettent de constater.

Dans les observations :

I, la petite malade, après une première amélioration, a une récidive, puis, au bout de quelques mois, elle a une nouvelle rémission où les signes sont très atténués.

II, nous avons une rémission au bout de quelques mois.

VI, on note une amélioration sensible.

V et VII, l'état reste stationnaire, pas d'amélioration.

IV, le malade arrive à la vie végétative.

VIII, l'enfant meurt.

M. Haushalter, 1er cas, l'évolution se fait progressivement, *mort*.

M. Haushalter, 2e cas, le malade tombe dans un état démentiel profond et *meurt* dans le marasme.

De tout ceci il ressort que, dans trois cas seulement, il s'est produit un arrêt dans la marche des symptômes et on a pu noter une amélioration, mais nous serions curieux de savoir ce que deviendront ces enfants.

Dans deux cas, l'état est resté stationnaire.

Dans les autres, l'évolution s'est faite progressivement vers la terminaison fatale.

Outre les formes rémittentes et progressives, on a rencontré chez les enfants des formes rapides, des formes frustes, des formes légères, ces dernières intéressantes à connaître au point de vue moral, scolaire et médico-légal.

Quelle est la **durée** de l'affection ?

Elle est variable, et elle a été dans les observations où le petit malade a été suivi jusqu'à la mort :

M. Haushalter, 2e cas : 3 ans.

M. Haushalter, 1er cas : 5 ans.

Observation VIII : 7 ans.

Nous voyons, qu'à part quelques cas où s'observent des rémissions, la démence primitive évolue en général avec lenteur, sans arrêts et d'une manière progressive.

La **terminaison** de la maladie est annoncée par la disparition des phénomènes délirants et l'installation d'un état démentiel profond. Alors le malade ne juge plus, ne raisonne plus, ne fait plus aucun effort parce qu'il n'en est plus capable. Son indifférence devient extrême. Il passe ses jours dans l'apathie la plus complète, rien ne l'intéresse, ne l'émotionne. Il ne répond plus aux questions qu'on lui pose ou bien ses réponses ne signifient rien et n'ont aucun rapport avec la demande.

Plus de manifestations intellectuelles, le malade est même incapable de suffire spontanément aux actes de la vie journalière. A un degré plus avancé, il n'y a plus que la vie végétative, l'enfant cesse de s'alimenter, tombe alors dans l'inanition et la cachexie, les escarres apparaissent, et la mort survient dans le marasme (M. Haushalter, 1er et 2e cas).

Tel est d'après les documents que nous avons réunis le tableau des états démentiels primitifs chez les enfants.

Etiologie.

Quelles sont les causes qui, chez l'enfant, déterminent l'apparition d'une affection se rencontrant surtout chez l'adolescent et l'adulte ?

Nous allons passer rapidement en revue les différents facteurs.

Fréquence. — On croyait, il n'y a pas bien longtemps, que la démence précoce survenait exclusivement à l'âge de la puberté.

Elle est en effet très fréquente entre quinze et vingt-cinq ans, mais elle se développe, comme nous avons pu le constater, chez des enfants, avant toute organisation sexuelle.

Les observations de démence précoce ne sont pas nombreuses dans la littérature médicale, soit que ces cas ne soient en effet pas fréquents, soit que le diagnostic n'ait pas été posé au début par des psychiatres (Hollœnder).

Krœpelin a pu en poursuivre le début jusqu'à douze , quatorze ans ; Ziehen, jusqu'à sept ans.

D'après Vogt, déjà avant la puberté surviennent des états morbides qui, d'après leurs symptômes, leur marche et tous leurs caractères généraux, doivent être rapportés à la démence précoce.

Depuis quelques années, les cas de démence primitive chez l'enfant se rencontrent plus fréquemment, et ceci pour la raison bien simple que, connaissant l'existence de cette affection, on la recherche et on sait la diagnostiquer.

Age. Sexe. — Dans nos observations, la maladie est apparue :

3 fois à 3 ans (obs. V, VI, VII).

1 fois à 5 ans (obs. II).

1 fois à 7 ans (M. Haushalter, 1er cas).

1 fois à 9 ans (obs. III).

1 fois à 10 ans (obs. IV).

2 fois à 12 ans (obs. I, M. Haushalter, 2e cas).

C'est le *sexe féminin* qui paraît le plus fréquemment atteint ; en effet sur nos *dix* malades, il y a huit filles et seulement deux garçons.

Le terrain. — Quel était l'état de l'intelligence des enfants avant l'éclosion de la maladie ?

Nous avons constaté que :

1 fois l'enfant était inintelligent.

2 fois l'enfant était peu intelligent.

2 fois l'enfant était très intelligent, au-dessus de la moyenne.

5 fois l'enfant était intelligent.

Dans la majorité des cas, on le voit, l'affaiblissement mental se greffe sur une intelligence normalement développée.

Chez nos petits malades, le développement physique était normal, sauf chez un (M. Haushalter, 2e cas) qui était chétif, notablement inférieur en taille et en poids à la moyenne des enfants de son âge.

Comme *maladies infectieuses* nous avons noté chez nos enfants, trois fois la rougeole (obs. VI, VII et M. Haushalter, 1er cas) ; deux fois la tuberculose (cas d'Hollœnder et de Vinchon) ; une fois la syphilis (M. Haushalter, 2e cas).

Quant aux émotions, aux frayeurs (obs. V), nous n'admettons leur influence que chez les enfants prédisposés.

Occupons-nous maintenant d'un facteur très important dans l'étiologie de la démence primitive : l'hérédité.

L'hérédité. — Cette condition étiologique qui domine toute la pathologie mentale et nerveuse, nous sommes frappés à la lecture des observations de voir combien elle pèse lourdement sur les petits malades.

Le père du petit malade de M. Haushalter (2e cas) est un homme *très nerveux,* grand déséquilibré.

Sa mère est également *très nerveuse.*

Le grand-père paternel est *très nerveux* et excité.

La grand'mère paternelle *très agitée,* pleine de manies.

Parmi les frères et sœurs de l'enfant, il y a un hydrocéphale et une morte d'accidents cérébraux.

Dans *un* cas nous avons trouvé *l'apoplexie* chez le grand-père maternel.

Dans quatre cas, nous avons relevé *l'aliénation mentale* (obs. III, IV, VI, VII).

L'alcoolisme des parents est cité quatre fois.

Alcoolisme du *père* (obs. IV, V, 1 cas de Vinchon).

Alcoolisme de la mère (1 observation de Vinchon).

Dans *un* cas, la *syphilis* est certaine (M. Haushal-

ter, 2e cas) ; dans *deux* autres, elle est fort probable (obs. V et M. Haushalter, 1er cas).

Nous attribuons à ces facteurs un rôle étiologique prépondérant.

L'hérédité familiale, sous les diverses formes que nous venons d'examiner, a une grande influence dans la détermination de la maladie qui fait l'objet de ce travail. Elle crée une prédisposition constitutionnelle.

La démence précoce apparaît chez des enfants marqués par une constitution psychique spéciale que l'hérédité conditionne.

On pourra nous objecter que parfois, on ne trouve aucune hérédité dans les antécédents des malades.

Nous répondrons que ce n'est pas une raison parce qu'on ne trouve par l'interrogatoire de l'enfant ou de ses parents aucune tare héréditaire, pour conclure qu'il n'en existe pas et tous les médecins savent quelles difficultés on éprouve souvent à se procurer des renseignements et la valeur qu'il faut leur accorder (Daiche).

Comme le fait remarquer à juste titre Hollœnder, on saisit l'importance que la connaissance de la démence précoce chez l'enfant pourra avoir pour ces petits malades et aussi pour les milieux scolaires, lorsque les médecins-inspecteurs des écoles seront renseignés sur son existence et sa symptomatologie. Les dossiers (cahiers sanitaires scolaires) établis alors pourront même être grandement utiles plus tard, par exemple au moment du recrutement militaire.

CHAPITRE II

Les états démentiels épileptiques chez les enfants.

Sous ce nom on entend un syndrome mental caractérisé par l'affaiblissement progressif des divers modes de l'activité psychique et physique.

Nous ne nous occuperons pas de la démence épileptique des adultes, et, ce sont uniquement les manifestations de cette démence sous l'influence de l'épilepsie *chez l'enfant* qui feront l'objet de cette étude.

Nous laisserons de côté les épilepsies *symptomatiques* liées aux encéphalopathies et à l'existence de grosses lésions cérébrales, pour n'envisager que les états démentiels qui font suite à l'épilepsie *dite essentielle.*

La démence épileptique, aboutissant fréquent, mais pas nécessaire de l'épilepsie, est la conséquence des accès surtout répétés et des vertiges, peut-être encore plus dangereux à ce point de vue.

Elle est le terme ultime de cette déchéance au cours de laquelle s'est effectuée la ruine de toutes les

facultés intellectuelles du sujet, où a sombré son activité volontaire, son esprit d'initiative, en même temps que ses fonctions de nutrition subissaient le contre-coup de cette dépression générale.

Elle est caractérisée par un véritable égarement du sujet coïncidant avec la réduction au minimum de toutes les réactions (Doury).

OBSERVATIONS.

OBSERVATION I

DODIER. — Th. Paris, 1904.

Garçon. Père et mère nerveux.

Convulsions à 2 ans, premier accès d'épilepsie quinze jours après.

Enfant à naturel bon et doux.

Début de la déchéance à 9 ans (modifications du caractère, agitation, troubles de la parole, troubles moteurs, gâtisme.

Scarlatine. Mort à 10 ans.

D.... Henri, né en 1890, le 24 mars, à Paris. Décédé le 3 décembre 1900.

Antécédents héréditaires. — Père âgé de 37 ans. Somnambule dans sa jeunesse, pas de convulsions, pas d'antécédents syphilitiques. Tempérament nerveux, pas de migraines, pas d'excès de boisson. Rien du côté de sa famille.

Mère, caractère un peu emporté ; pas de signes de syphilis.

Son père avait 60 ans quand elle est née, sa mère 28. Pas de renseignements sur sa famille.

Grossesse à peu près normale, une colère violente un jour.

Notre malade allaité au sein jusqu'à dix-huit mois, marche à quinze, parle à vingt.....

A 2 ans, premières convulsions avec perte de connaissance. Huit jours après, nouvelles convulsions, ascaris expulsés par la bouche. Le premier accès d'épilepsie aurait éclaté huit jours après, depuis, il en a tous les mois, surtout le matin. L'intelligence était entière, fièvre typhoïde à 3 ans ; pas d'accès pendant.

Il a deux frères et une sœur très bien portants, intelligents.

A son entrée dans le service : air de bonne santé, expression un peu niaise. Cicatrice sur région frontale droite. Crâne ovale, bosses occipitales accentuées. Pas d'exophtalmie, de strabisme. Réflexes oculaires normaux, pupilles égales, acuité visuelle normale. Reconnaît les couleurs. Palais arrondi. Goût normal. Oreilles et ouïe normales. Membres et organes viscéraux normaux, pubis glabre.

L'enfant a la physionomie très douce, la parole est très intelligible, la prononciation est bonne mais traînante, il cause de tout, sait son adresse, le nom de ses parents et répond bien à ce qu'on lui demande.

La voix est douce et claire. Se tient bien à table, quoique au début, il paraissait difficile pour les aliments qu'on lui servait.

Très agité la nuit, surtout lorsque l'enfant est sous le coup des accès.

Rien de constaté pour l'onanisme. Le naturel de l'enfant est bon et doux. Il n'est pas joueur. En fait de couleurs, il connaît le rouge, le noir et le blanc, mais confond toutes les autres.

L'enfant est épileptique, tombe fréquemment, mais sans régularité.

. . . . . .

Les accès durent une minute et demie.

Sommeil d'un quart d'heure avant lequel l'enfant cherche à se relever, n'y parvient pas, titube, a les jambes molles.

L'enfant se remet au bout d'une demi-heure.

1899. — L'enfant tombe en déchéance, il devient chaque jour de plus en plus insupportable, tenace dans ses idées, et il répète continuellement la même chose.

Il cherche à se sauver et il faut l'attacher, sans quoi il serait toujours parti.

Il va dans le jardin, enfin de tous les côtés.

Il devient pleurnicheur, entêté.

La parole surtout semble vouloir s'embarrasser.

Plus de lenteur est apportée dans les mouvements. L'onanisme est fréquent...

1900. — La physionomie de l'enfant depuis la déchéance ne change pas, l'état des pupilles habituellement assez élargies reste à peu près toujours le même.

L'attitude qui, avant la déchéance était droite, est maintenant plus inclinée et souvent même son corps se penche fortement à gauche, sa main étendue et présentant des secousses continuelles. La déchéance s'accentue de plus en plus.

L'enfant perd toutes ses idées, il cause à tort et à travers et en paraissant éprouver de la fatigue lorsqu'il parle. La marche également devient lourde, l'attitude mauvaise en général indiquant une grande lassitude.

La mémoire diminue sensiblement, l'enfant reconnaît à peine ses parents.

En résumé, la déchéance complète arrive à grands pas. Il devient gâteux.

5 novembre. — Scarlatine. Meurt le 3 décembre 1900 dans un accès.

OBSERVATION II

DOURY. — Th. Paris, 1909.

Enfant de 9 ans, de bonne intelligence, d'instruction moyenne, de qualités morales normalement développées, qui, sous l'influence de l'épilepsie, voit progressivement décroître ses facultés intellectuelles, se modifier du tout au tout son caractère et ses aptitudes affectives, en même temps qu'il est touché dans ses fonctions organiques et s'achemine peu à peu vers le gâtisme, le confinement au lit et la cachexie terminale.

L'enfant R.... entre à l'Hospice de Bicêtre, dans le service du Docteur Bourneville, le 20 juillet 1896, à l'âge de 9 ans. Il est issu d'un père coléreux, peut-être épileptique, d'une mère migraineuse qui a eu huit enfants, dont quatre sont morts de convulsions. Notre malade, né à terme, sans incidents, non arriéré, eut lui aussi des crises convulsives à 7 mois, 9 mois et 17 mois. Ces dernières se manifestent tous les jours pendant un mois, puis cessèrent pour réapparaître un an après et se reproduire ensuite tous les trois mois en moyenne en augmentant de durée et d'intensité jusqu'à son entrée à l'Hospice.

Les renseignements fournis par la mère à son arrivée le donnent comme un enfant gai, affectueux, d'intelligence facile, raisonnant bien, jouissant d'une bonne mémoire et possédant une instruction assez complète pour son âge.

R..... s'exprime en effet facilement et fait preuve de beaucoup d'intelligence dans sa conversation. L'enfant a bon caractère, sa tenue est assez soignée, il se donne lui-même tous les soins de toilette. Cependant il lit difficile-

ment, écrit mal, mais sait compter et connaît en partie sa table de multiplication.

Il faut donc remarquer que son instruction est actuellement inférieure à ce qu'elle a été et que l'enfant a donc tendance à tomber en déchéance.

En 1897 et 1898 cette déchéance s'accentue. L'enfant a de fréquents accès et reste longtemps hébété à leur suite.

Le caractère est devenu irritable, la tenue moins soignée, le travail en classe plus lent.

En 1899 les accès sont remplacés par des vertiges.

En 1900 la déchéance marche à grands pas. L'enfant qui était resté propre jusque-là, urine maintenant sous lui ; il lui arrive même de gâter complètement.

Il se tient très mal à table, mange d'une façon malpropre, devient brutal et entre dans de violentes colères. On ne peut plus rien en obtenir au point de vue scolaire. Durant l'année 1901 les signes de déchéance ne font que s'accentuer ; l'enfant est gâteux et coprophage.

Il est en proie à de l'insomnie. Complètement égaré, il se promène continuellement la nuit dans le dortoir, allant d'un lit à l'autre. Si l'on veut le maintenir couché, il brutalise les veilleuses et déchire les couvertures.

En 1902, l'enfant qui n'a plus un seul bon moment, mais n'avait été jusque-là qu'une cause de dérangement dans la classe, devient un véritable danger pour ses camarades. Il les mord, et, pendant la première moitié de l'année, fait jusqu'à douze et quinze morsures par mois, de préférence à la tête, sans raison et sans prédilection marquée pour un enfant. Il le blesse au hasard et sans discernement.

Au mois de juillet, l'enfant, devenu de plus en plus dangereux et s'attaquant au personnel, est mis en cellule.

En 1903, l'enfant, qui avait été ramené à l'école, est de nouveau isolé en raison de sa violence.

En 1904 et 1905 les accès se multiplient. La déchéance est

complète. L'enfant de plus en plus égaré est redevenu calme. Il peut à peine se tenir debout, on est obligé pour ce motif de l'admettre à l'infirmerie.

Au mois de septembre, Rich.... reste plongé dans une torpeur dont il est très difficile de le tirer. Il en est réduit aux seules fonctions de la vie végétative qui s'effectuent d'ailleurs normalement et il mange avec appétit. Le nombre des accès varie de quatre ou cinq à quinze ou vingt par jour. Cet état reste stationnaire pendant quelque temps puis l'enfant se met à dépérir. Il mange avec moins d'appétit, maigrit, présente de la température vespérale.

En novembre, des escarres apparaissent, puis de la contracture des quatre membres.

L'amaigrissement se fait plus rapide, des râles humides apparaissent aux deux sommets.

En décembre, l'enfant est plongé dans une hébétude dont il est impossible de le tirer.

Il reste insensible aux questions qu'on lui pose, ne réagit plus en rien aux sollicitations extérieures. On est obligé de le faire manger. Gâteux, prostré et recroquevillé dans son lit, il est complètement isolé du monde extérieur.

La température a revêtu le type à grandes oscillations.

Le visage est cyanosé, les extrémités froides ; il existe une dyspnée légère et des tendances syncopales.

Enfin, le 19 décembre, au matin, le malade meurt dans une syncope .

OBSERVATION III (Loc. cit.).

Etat démentiel accompagné d'une agitation incessante en paroles et en actes, type de démence agitée.

Aar... Charles, entre à Bicêtre en 1902.

L'enfant à son arrivée est en bon état. Son physique est

agréable. Le caractère bon et assez égal. L'intelligence est moyenne. L'enfant sait à peine lire, pas du tout écrire et compte jusque 50. Il est propre, s'habille et se déshabille seul. Jusqu'à trois et quatre accès par jour.

1902. Juin. — L'état de l'enfant ne s'améliore pas, il a des crises très fréquentes et tend vers la déchéance. Son caractère devient irritable. Il est entêté et veut qu'on réponde à ses questions qu'il répète jusqu'à ce qu'on lui ait donné satisfaction, sinon il se met en colère.

Décembre. — L'enfant devient de plus en plus désagréable et ne reste pas un moment sans causer. Il ne veut pas qu'on lui coupe la parole et s'écrie : « Tais-toi, écoute-moi » ; puis il débite sans interruption des phrases sans suite, exige une réponse : « Dis-moi oui, dis-moi oui ».

1903. Juin. — L'enfant ne reste pas une minute tranquille. Il parle continuellement, interroge ceux qui l'entourent sur n'importe quel sujet, ne répond jamais à ce qu'on lui demande et répète continuellement : « Dis-moi oui ».

Décembre. — L'état de l'enfant ne s'améliore pas. Sa loquacité est une véritable fatigue pour son entourage. Il n'arrête pas de parler malgré toutes les observations qu'on lui fait. Il n'est cependant pas dépourvu d'intelligence, retient facilement ce qu'on lui dit, mais son instabilité gêne beaucoup son instruction. Sa tenue est mauvaise, il est toujours débraillé.

1905. Juin. — La déchéance de l'enfant s'est encore accentuée. Ses accès sont toujours aussi fréquents. Sa tenue est négligée, il ramasse et mange tout ce qu'il trouve. Son bavardage est toujours aussi prononcé.

Novembre. — L'enfant est de plus en plus agité. Il ne se contente pas de parler sans cesse, mais se sauve, court de tous côtés.

1906. Mai. — L'enfant est très abruti par ses accès et est

un peu moins agité. Il reste volontiers couché, n'a pas d'appétit.

Septembre. — L'agitation est revenue comme avant. L'enfant n'a pas un instant de repos. Il passe son temps à courir, à mendier de droite à gauche, s'adresse à toutes les personnes connues ou inconnues qu'il voit. En classe il est une cause de dérangement pour ses camarades. Sa tenue est tout à fait débraillée. Tendance à l'onanisme. L'agitation persiste la nuit, il cause tout haut, se lève, court et va déranger les autres enfants endormis, leur parle et s'ils ne répondent pas, insiste, disant sans cesse : « Dis-moi oui, dis oui à petit paletot » (sobriquet donné par ses camarades parce qu'il répétait sans cesse le mot).

La déchéance va donc en s'accentuant.

Décembre. — Etat actuel : L'instabilité physique est de plus en plus marquée. Lorsqu'on parle à l'enfant, il ne répond pas à la question qu'on lui pose, mais répète des mots sans suite ou des phrases stéréotypées avec une intonation chantante et un sourire, mais accompagnés de mouvements de la tête.

Si on ne le surveille pas, il court de tous côtés, fouille partout, s'empare de tout ce qu'il trouve.

Il est impossible d'appliquer son intelligence à quoi que ce soit.

OBSERVATION IV.

DOURY. — Th. Paris 1909.

Etat démentiel caractérisé par l'extrême lenteur de toutes les réactions, type de démence apathique.

Bar... Hippolyte. Entré à Bicêtre, le 5 juin 1895. Décédé

le 11 janvier 1905. Début de l'épilepsie à 9 ans 1/2 après une frayeur.

1896. — Tendance à la déchéance. Inégalité pupillaire. Pas de tremblement. Saït lire, écrire et faire les trois premières opérations.

1897. — Augmentation des accès.

1898. Janvier. — L'enfant s'affaiblit de plus en plus intellectuellement. Ne peut presque plus s'occuper en classe et ne sait pas retrouver sa place. Bon caractère.

Juin. — Travail de plus en plus mauvais. Caractère niais.

1899. Janvier. — Déchéance de plus en plus marquée. Tenue défectueuse.

Novembre. — Difficulté de marcher, de s'habiller, l'air hébété.

1900. Juin. — L'enfant parle de moins en moins et la parole est parfois incompréhensible. Il peut à peine dire son nom et est incapable de l'écrire.

Décembre. — La déchéance s'accentue. L'enfant a constamment la bouche ouverte. L'écriture est à peu près nulle, le calcul nul depuis 1897.

1901. Mai. — Lecture courante de plus en plus difficile, l'enfant a de la peine à syllaber.

Juillet. — Légère amélioration quoique physionomie très hébétée.

1902. — L'enfant est tout à fait égaré. Son attitude est affaissée.

1903. — Il devient agité, se promène continuellement ; embarras de la parole.

1904. — L'enfant est devenu un véritable dément.

1905. 11 janvier. — Etat de mal. 60 accès. Coma. Mort.

OBSERVATION V (Loc. cit).

Garçon. Début 3 ans. Type de la forme aphasique.

Prou... Roger, 4 ans. Entré à Bicêtre en mars 1906.

Est atteint depuis un an de crises d'épilepsie. Jusqu'à cette époque, l'enfant avait été tout à fait normal. Son intelligence était bien développée et il semblait plutôt avancé pour son âge au dire de la mère.

Il ne savait pas encore lire, mais comptait jusqu'à 10, chantait de petites chansons. Il parlait correctement, comprenait tout ce qu'on disait, faisait ses réflexions et se rendait même utile dans une certaine mesure à la maison. Il était d'un caractère facile, obéissant, affectueux. Début de l'épilepsie à trois ans, deuxième crise, huit jours après. Puis augmentation rapide des crises avec fréquents états de mal. En ce moment, l'intelligence de l'enfant a baissé et chose particulière, les périodes d'accès sont suivies d'une perte absolue de la parole. En même temps il est complètement égaré.

Lorsque les crises s'espacent, la parole revient un peu, mais l'enfant ne peut prononcer que quelques mots souvent déformés.

Lorsqu'il arrive à rassembler les mots en une phrase, il ne peut s'exprimer qu'en plusieurs temps. Quand les accès reparaissent, la parole est de nouveau supprimée.

1906. Mars. — L'enfant vient de traverser une période de crises. Il ne parle plus et ne répond rien aux questions qui lui sont posées. En outre, il présente une instabilité physique extraordinaire, saute d'un meuble à l'autre, se roule à terre, cherche à s'emparer de tous les objets qui sont à sa portée. Les parents se rendent bien compte de cet état démentiel.

Décembre. — L'instabilité physique de l'enfant a beaucoup diminué. Mais il reste égaré et exige une surveillance constante pour éviter qu'il ne se sauve. La parole est toujours supprimée. Pourtant ses accès ont disparu depuis plusieurs mois.

De temps en temps, il lui est arrivé de prononcer un ou deux mots, mais ce sont des faits isolés.

On a beau interroger l'enfant, lui demander son nom, le presser de questions, il ne répond pas, semble ne pas comprendre.

En dehors de cet état particulier, sa santé générale est très bonne.

OBSERVATION VI.

CHASLIN. — Séméiologie et cliniques mentales.

Fille. Début à 13 ans. Démence paralytique et spasmodique.

Bas... V., entrée le 25 février 1903 à l'âge de 13 ans à la Salpêtrière. Cette enfant, assez intelligente d'après les renseignements, avait peu d'accès jusqu'en 1906 ; mais à partir de ce moment les accès augmentent et elle baisse ; elle avait aussi des crises simulées qualifiées hystériques, disparues rapidement. Elle a des troubles après les accès et tient parfois des propos bizarres. Elle baisse de plus en plus, elle ne sait plus parler ; à peine paraît-elle seulement comprendre ce qu'on lui dit ; elle a pu écrire son nom à peu près lisiblement et c'est tout. Les mouvements et la parole sont d'une extrême lenteur, ce qu'on avait déjà remarqué depuis de longs mois. Elle gâte fréquemment. Les accès et les vertiges sont d'une extraordinaire fré-

quence. Par moments, elle ne se tient plus sur ses jambes. Le 6 octobre 1910, après une série de crises (130 pendant le mois de septembre), elle reste couchée : on constate une paralysie flasque double des deux côtés ; la malade ne peut se tenir debout. Elle ne prononce pas un mot et ne semble rien comprendre. Hypotonie musculaire extrême des deux côtés : on peut rabattre le membre inférieur étendu jusqu'à faire toucher le visage par le tibia ; Babinski en éventail double net ; clonus du pied des deux côtés. Gâtisme.

Quelques jours après, la malade peut se lever ; ces signes s'atténuent notablement, mais elle reste incapable de revenir même au degré où je l'avais vue en janvier. Elle est en permanence sur le fauteuil percé, réduite à la vie végétative. Ses accès sont montés au nombre de 506 et les vertiges au moins à 325 pendant l'année 1910. Depuis, l'hypotonie est persistante et extrême.

OBSERVATIONS

recueillies dans le service de M. le Professeur Haushalter.

OBSERVATION I (Inédite).

Garçon. Première crise épileptique à l'âge de 3 ans. Normal jusqu'à l'âge de 7 ans ; à cette époque apparaissent quelques crises épileptiques et des modifications psychiques. Troubles de la parole. Nombreuses absences. Crises espacées puis rapprochées. Périodes d'agitation et de dépression. Gâtisme profond. Type de démence paralytique et spasmodique.

André B..., âgé de 7 ans, entré à la Clinique des maladies des enfants, le 23 mars 1905.

Antécédents familiaux. — Grand-père paternel mort à 72 ans d'une affection stomacale.

Grand'mère paternelle, âgée de 70 ans, est bien portante.

Père, d'abord garçon de café, puis cafetier, habitant un village des Vosges, *très nerveux et alcoolique,* meurt à 32 ans.

Le grand-père maternel succombe à 68 ans à la suite d'une pneumonie, la grand'mère maternelle à 57 ans à la suite d'une affection vésicale.

Mère, 30 ans, pas nerveuse, toujours bien portante. Elle a eu deux enfants : un garçon âgé de 3 ans, en bonne santé et notre petit malade.

Antécédents personnels. — André B... est né à terme, a été nourri au sein jusqu'à sept mois ; il la marché à quinze mois, parla normalement. Jusqu'à l'âge de trois ans n'a rien présenté d'anormal.

Histoire de la maladie. — A l'âge de trois ans, pour la première fois, l'enfant a une crise caractérisée par une perte brusque de connaissance, chute, écume aux lèvres et convulsions.

Un an après, autre crise identique à la précédente. Depuis cette époque, d'autres crises semblables apparaissant de façon irrégulière se sont montrées fréquemment.

Depuis huit mois, l'intelligence de l'enfant qui était normale, s'est profondément modifiée. La mémoire se perd progressivement, il oublie ce qu'il a appris, ne parle presque plus.

Il a beaucoup de peine de dire son nom, traîne, fait une pause sur chaque syllabe et dit An...dré.

Envers sa mère, il ne présente plus les mêmes sentiments affectifs, au contraire, son caractère est difficile, il est devenu têtu, méchant, il éprouve un grand plaisir à taquiner et faire souffrir les animaux.

A certains moments, l'enfant est très agité, à d'autres,

il pleure des heures entières sans que l'on en sache le motif.

Il mange gloutonnement et avale d'un trait les aliments sans les mâcher.

Le petit malade est devenu malpropre, il urine au lit, bave continuellement.

Il ne peut plus s'habiller seul, la marche est devenue très difficile, lourde, maladroite et il trébuche facilement.

Etat actuel (24 mars 1905).

Taille et développement physique normaux.

Les bosses frontales sont un peu saillantes, il n'y a pas de déformation des tibias.

Les incisives supérieures sont petites, écartées ; sur l'incisive latérale droite et gauche on aperçoit une petite encoche.

Petite érosion médiane sur la canine inférieure droite.

Le facies est stupide, inerte, la lèvre inférieure est pendante, bave continuelle.

Le malade marche à petits pas, maladroitement et quand, arrivé au bout de la salle, il veut retourner, il titube.

Les réflexes patellaires sont normaux et il n'y a pas de phénomène du pied.

Les pupilles sont égales et réagissent à la lumière et à l'accommodation.

Pendant l'examen, accès de pleurs sans motif.

La parole est lente, il traîne sur chaque syllabe.

André

pour

Quand on dit au petit malade d'écrire son nom, voici ce que l'on obtient :

On demande à l'enfant d'écrire a-b-c.

On lui demande de copier les lettres a-b-c.

On lui montre un soldat et il dit : « un âne » et immédiatement après, on lui présente des soldats et il s'écrie : « soldat ».

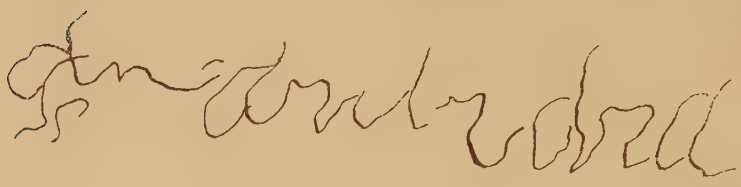
Un peu d'instabilité, de maladresse dans les mains, mais pas de tremblement, la tête est un peu branlante.

L'enfant conserve les attitudes qu'on lui donne ; tendance à l'automatisme.

27 mars. — Le petit malade a de courtes absences, semble perdu.

Quand on le fait compter, il dit 1, 2, 3, s'arrête subitement, semblant ne plus savoir puis au bout de quelques secondes il continue.

Sur nos instances, voici comment il écrit son nom :



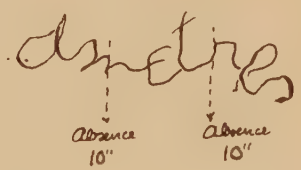
4 avril. — L'enfant se trouvant sur la galerie est tombé brusquement sans connaissance et a perdu ses urines et ses matières.

Courtes absences dans la journée.

Le soir, à cinq heures, étant au lit, il a eu une nouvelle perte de connaissance d'une durée de cinq minutes et en même temps il a perdu ses urines.

5 avril. — A son réveil et pendant toute la matinée, l'enfant était complètement hébété, voulait manger son café au lait avec le manche de sa cuiller.

Cette fois, en traçant les lettres, il arrête, semble perdu, ayant deux absences d'une durée chacune de dix secondes.



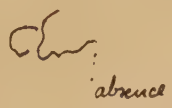
Puis l'enfant est incapable de recopier les lettres a-b-c, ne parvient pas à tracer un signe quelconque.

La démarche est très lente, la parole est de plus en plus traînante.

Les absences se rapprochent de plus en plus.

11 avril. — A eu deux crises la nuit.

A la demande réitérée qui lui est faite d'écrire son nom, il fait un grand effort, trace une lettre et aussitôt il a une absence.



L'enfant mange avec ses mains, ne se sert plus de la cuiller.

Il y a de l'incontinence nocturne des matières.

La parole est excessivement traînante, la salivation est intense, la marche est devenue presque impossible. Les absences sont nombreuses.

L'enfant quitte l'hôpital, le 15 avril 1905.

Sur la demande de la mère, M. le Professeur Haushalter le fait entrer à l'Hospice J.-B. Thiéry, à Maxéville, le 3 août 1909.

Voyons rapidement ce qui s'est passé dans l'histoire du petit malade du 15 avril 1905 au 3 août 1909.

Le malade a eu des crises se montrant à intervalles espacés d'abord (deux mois) et plus rapprochés ensuite.

Il en avait jusqu'à quinze dans les 24 heures, apparaissant aussi bien la nuit que le jour.

Quelques jours avant leur apparition, le caractère devenait mauvais, l'enfant montrait de l'entêtement et refusait d'obéir à ce que lui disait sa mère. La crise terminée, la connaissance revenue, le petit malade (qui n'a jamais cessé de marcher) avait de la difficulté à se tenir debout et en marchant, il projetait les jambes en avant à la façon d'un ataxique, la parole par contre était plus facile.

Dans ses « bonnes périodes », dit la mère, l'enfant allait à l'école mais les progrès étaient nuls ; aussi l'instituteur ne s'occupait plus de lui et le gardait en classe uniquement pour rendre service à la mère.

Depuis six mois, la parole est devenue de plus en plus défectueuse, presque incompréhensible et le malade bave continuellement.

Etat actuel (10 novembre 1909).

Depuis son entrée, l'enfant a eu plusieurs crises (perte de connaissance, chute, écume à la bouche).

Certains jours, il refuse de manger. Il comprend bien les questions qu'on lui pose, mais n'y répond que très lentement.

La parole est bredouillée et tremblante.

Quand on lui demande de compter et qu'on lui dit 2 et 2 font 4, entendant le mot quatre, il dit aussitôt : quatre et quatre huit, ceci très lentement.

Il ne parle pas avec les autres enfants.

La marche est maladroite, lourde. Il n'existe pas de tremblement dans les doigts, ni dans la langue.

Le facies est inerte, la bouche entr'ouverte laisse écouler une bave continuelle. Il y a de l'incontinence nocturne des urines et des matières.

24 novembre. — Depuis le 12, il a eu chaque jour plusieurs crises d'une assez longue durée, il ne mange plus seul. Si on lui demande quelque chose, il ne répond pas. Si on lui dit : « Es-tu gentil ? », il regarde d'un air hébété, et, en insistant, on arrive à lui faire décrocher (avec une lenteur remarquable du reste), « quand je dors ». En même temps, la face est grimaçante.

Un peu de tendance catatonique.

Au même moment, la pendule sonne dix heures, on lui montre l'horloge, mais il reste inerte pendant plusieurs secondes, puis se met à compter, très, très lentement jusqu'à dix. Si on lui demande à nouveau de compter jusqu'à dix, il commence aussitôt, avec la même lenteur, s'arrête à cinq, a une absence de trois à quatre secondes,

recommence à compter jusqu'à cinq et cela plusieurs fois de suite.

2 février 1910. — Depuis le 23 janvier, l'enfant a eu chaque soir une crise d'une durée de dix à douze minutes suivie de cinq accès subintrants. Le petit malade ne peut manger seul, et il faut lui mettre les aliments dans la bouche.

Assis sur sa chaise, il se balance continuellement.

Crises presque quotidiennes du 9 février au 18 mars.

19 mars. — A 6 heures du soir, cinq accès à la suite desquels l'enfant était en proie à une très violente agitation.

1er juin. — La sœur a surpris l'enfant mangeant ses matières dans son vase de nuit ; le facies est beaucoup plus stupide, le regard est vague, terne.

Du 23 novembre au 14 décembre. — Le petit malade a eu trois crises de durée assez longue, avec des alternatives d'agitation et de dépression. L'enfant est immobilisé dans son lit, les membres inférieurs contracturés.

10 mai 1911. — Crises très rares depuis décembre. L'enfant demeure indifférent à tout ce qui se passe autour de lui.

Depuis le 15 mai, les crises se sont montrées très fréquentes, surtout la nuit, apparaissant à une heure d'intervalle.

7 juin 1911. — A 11 heures 1/2 du soir, forte crise suivie d'un état comateux, sueurs froides, pouls imperceptible : durée deux heures.

Puis état d'agitation très intense qui fut calmé par une injection de morphine.

Les crises s'espacent jusqu'au 12 décembre.

20 décembre. — Depuis huit jours, crises de deux heures environ toutes les nuits avec état de stupeur dans l'intervalle.

7 février 1912. — Poids : 27 k. 500 ; taille : 1 m. 48.

Le petit malade semble moins hébété, il paraît avoir repris une vague intelligence, il répond assez bien aux questions et est capable de nommer le jour de la semaine et les suivants.

Depuis un mois, par moments, il se frotte les mains l'une contre l'autre, cette manie s'accompagne de rires explosifs courts, successifs.

1er mai 1912. — Depuis le 7 février, série d'accès, périodes d'agitation et de dépression.

Actuellement, l'enfant, qui est très pâle, est couché raide, les membres contracturés, il a refusé toute nourriture depuis huit jours.

Du 8 au 25 mai. — Crises nocturnes très fréquentes.

1913. Janvier. — Depuis juin, l'enfant, qui n'a eu que quelques crises, est beaucoup plus calme. Il rit constamment, se frotte les mains l'une contre l'autre, se caresse le sommet du crâne, il semble être heureux de son triste sort, puis subitement, la physionomie change, elle devient inquiète ; il reste immobile, appuyé contre son oreiller, les yeux fixés sur un point, toujours le même, la bouche entr'ouverte laissant écouler un filet de salive. On croirait à le voir concentré sur lui-même qu'il vient de se rendre compte de sa triste situation.

12 février 1913. — Depuis le 29 janvier, l'enfant a eu six crises espacées, une trois jours de suite ; période de dépression pendant les cinq jours consécutifs, puis trois autres crises nocturnes. Le 11 février, a de nouveau mangé ses excréments.

L'enfant est dans un état d'abrutissement complet.

20 mars 1913. — A eu huit crises espacées depuis le 18 février. Le facies de l'enfant est moins inerte.

Il y a dix-huit mois que le malade est immobilisé au lit.

Il ne peut plus se tenir debout. Les contractures des membres inférieurs sont très marquées, le malade est raide dans son lit. Ses pieds raidis sont déviés. Babinski en extension. Légère trépidation épileptoïde à droite. Les réflexes tendineux sont très marqués. On note une hypersensibilité très vive au tact.

Malgré cette immobilité au lit, l'enfant a bon appétit, son état général est bon, il pèse 29 k. 250.

L'examen des appareils respiratoire et circulatoire nous a permis de constater qu'ils étaient normaux.

Aucun signe de puberté.

Dans ce premier cas, il s'agit d'un enfant intelligent et normal jusqu'à l'âge de 7 ans ; à partir de cet âge il présente quelques crises épileptiques et son intelligence baisse rapidement ; à 9 ans, il est étiqueté en raison de la démence progressive et des troubles de la parole, paralysie générale infantile à forme démentielle ; mais depuis cette époque les crises épileptiques, et surtout les absences se multiplient, la démarche devient lourde, un peu spasmodique, la parole est lente, scandée, la face grimaçante ; la démence fait de grands progrès ; actuellement le sujet, âgé de près de 15 ans, est immobilisé au lit, dans le gâtisme profond, la taille et l'aspect du corps sont restés ceux d'un enfant ; il s'agit là de la forme de démence épileptique, dite par Voisin, paralytique et spasmodique. (M. Haushalter. Société de Médecine de Nancy, 8 janvier 1913.)

OBSERVATION II (Inédite).

Garçon. Début à 11 ans par des crises nettement épileptiques et des modifications psychiques. Crises fréquentes surtout nocturnes. Etat de stupeur consécutif très marqué. Phénomènes catatoniques. Périodes d'agitation et de dépression, loquacité et mutisme. Négativisme. Manifestations mystiques intermittentes. Hérédité nerveuse très lourde. Type de démence catatonique.

Henri R..., âgé de 12 ans 1/2 à son entrée à l'Hospice J.-B. Thiéry, de Maxéville, le 17 juin 1908.

Antécédents familiaux. — Père, employé de chemin de fer, mort à 39 ans à la suite d'une pleurésie.

La grand'mère maternelle est encore très nerveuse.

Après la mort de son mari, elle quitta plusieurs fois son domicile pour aller se réfugier dans les bois.

Une tante maternelle est neurasthénique.

Un oncle maternel est simple d'esprit.

La mère est morte à 45 ans et à la suite de chagrins s'est noyée il y a quatre ans. Etait scrofuleuse.

Elle a eu quatre grossesses. Pas de fausses couches.

Un garçon mort à 20 ans consécutivement à un mal de Pott.

Deux garçons vivants, bien portants et intelligents.

Une fille qui a 21 ans, mariée, autrefois très intelligente, elle a eu récemment des troubles mentaux suffisamment marqués pour nécessiter son internement.

Antécédents personnels. — Né à terme, nourri au sein, a marché à seize mois.

Il a parlé normalement. Jusqu'à onze ans, il était intelligent, très docile, allait à l'école, savait très bien lire et écrire et obtenait toujours les meilleures notes.

Histoire de la maladie. — A l'âge de 11 ans, on s'aperçut tout d'abord d'un changement de caractère de l'enfant. Il était difficile, méchant et avait des crises (cri, chute, convulsions, écume, morsure de la langue) qui se montraient rarement le jour mais très fréquemment la nuit.

Etat actuel (20 juin 1908).

Taille et développement physique normaux, pas d'altérations dentaires. La physionomie est peu intelligente, le regard est vague. Les mouvements des membres supérieurs sont normaux, quant à la marche, elle ne présente rien de spécial.

Les réflexes patellaires ne sont pas exagérés, il n'y a pas de phénomène du pied.

Les pupilles sont égales et réagissent à la lumière et à l'accommodation.

Il n'a pas eu de crises depuis son entrée.

1908. Novembre. — Depuis septembre, crises nocturnes très fréquentes. Rares accès diurnes. Longues périodes intercalaires de mutisme.

1909. — Même état. Crises. Alternatives d'agitation (se lève subitement la nuit, se débat, on est obligé de l'attacher), consécutive à des crises à apparition irrégulière et de dépression.

23 mars 1910. — Depuis trois jours, on note certaines modifications psychiques. L'enfant a eu un accès de somnambulisme, s'est levé au milieu de la nuit pour aller à la chapelle ; il prie toute la journée, donne des bénédictions. Pendant la visite, il dit qu'il priera pour les médecins. Il veut se confesser et communier.

Actuellement, il est très loquace.

1910. Juin. — Depuis la fin du mois de mai, l'enfant reste dans le mutisme.

La face est figée, on note un état cataleptoïde très marqué.

L'enfant conserve toutes les attitudes qu'on lui donne.

1910. Novembre. — A eu depuis juillet des crises survenant tous les trois jours environ.

15 février 1911. — Le 7 février, le malade a eu une crise très forte, il s'est déshabillé dans la cour et il a voulu s'enfuir.

Mai. — Depuis mars, plus de crises. Actuellement, le facies est inerte ; l'enfant ne joue pas avec les autres malades, il se blottit dans un coin, marmotte et prie pendant de longues heures. Cet état mystique dure jusqu'au mois de septembre.

1911. Novembre. — Depuis septembre, le petit malade n'a plus présenté de manifestations mystiques, mais par contre, il est en déchéance intellectuelle ; il ne reconnaît pas sa sœur, il ne peut plus s'habiller seul, il reste affalé sur une chaise.

De plus, il est devenu très difficile, méchant.

Il a une crise environ tous les huit jours, avant et après laquelle il se trouve dans un état d'abrutissement complet.

7 février 1912. — Depuis quatre mois, incontinence des matières.

Il y a quinze jours, la sœur l'a surpris au moment où il mangeait ses matières. Il a perdu toute spontanéité, il reste immobile, l'air béat. Il garde toutes les attitudes qu'on lui donne.

Depuis le 15 janvier, chaque nuit à trois jours d'intervalle, il a une crise d'une durée de cinq minutes.

Le 29 janvier, on le surprit nu dans les cabinets, tenant dans ses mains ses matières fécales.

Aujourd'hui, ses mains sont froides et bleues. La sensibilité est diminuée, et, au niveau de l'avant-bras gauche, il ne perçoit pas les piqûres.

14 février 1912. — Dans la journée du 13, il s'est montré très gai, il jouait avec les autres enfants, riait, dansait, chantait.

Le soir, au réfectoire, subitement il s'est levé, et est resté debout immobile pendant cinq minutes, le regard fixe, tenant son gobelet à la main, puis il s'est rassis, ne se doutant pas de ce qu'il venait de faire, et continua à manger.

A 8 heures du soir, série de crises se montrant toutes les heures. Une autre crise, aujourd'hui matin, 14 février, à la suite de laquelle il est resté deux heures sans connaissance.

Au moment de la visite, il est affaissé, ne reconnaît personne, ne prononce pas une parole ; le facies est hébété, le regard dirigé vers le sol.

16 février. — Crises tous les quarts d'heure du 15 février à onze heures du matin jusqu'au 16 février à six heures du matin. Est resté dans un état comateux pendant trois heures.

Il a repris connaissance peu à peu. Au moment où nous le voyons, il ne parle pas, mais répond « oui » en faisant un signe de tête quand on lui demande s'il va mieux.

Nouvelles crises à six heures et à sept heures et demie du soir, avec consécutivement état d'abrutissement complet.

Il est dans son lit, prostré, les yeux mi-clos, la bouche entr'ouverte, ne parlant pas, ne comprenant rien de ce qu'on lui dit. La déglutition est très difficile.

18 février. — De six heures du soir à dix heures du matin, cinq crises de quelques minutes de durée, sans perte de connaissance après.

Il reconnaît très bien en effet son frère, sa sœur et sa tante et répond par signes à leurs questions.

28 février. — Il se lève pour la première fois. Son état s'est amélioré, il n'a plus eu de crises ; il mange seul, cause avec ses petits compagnons, joue. Cet état reste stationnaire jusqu'au 13 mars.

13 mars. — A eu une forte crise dans la nuit dernière.

Aujourd'hui, il marche sans arrêter, toute la journée, ne dit pas un mot, ramasse tout ce qu'il trouve, ses poches sont remplies des objets les plus divers. Le facies est abruti.

Par moments il va dans un coin et se met à prier.

Les symptômes catatoniques augmentent.

8 mai. — Depuis le 6, accès de gaîté ; l'enfant chante et il récite un monologue qu'il a appris il y a quatre ans et qu'il n'avait jamais répété depuis cette époque. Il va et vient, marche, court. Cette excitation dure jusqu'au 22 mai. Ce jour-là et subitement du reste, il présente des symptômes tout à fait opposés : facies stupide, mutisme absolu, refus de se nourrir.

15 novembre 1912. — Depuis le mois d'août, accès subintrants jour et nuit à trois reprises. Consécutivement à ces crises, l'enfant était sous le coup d'une agitation très vive ; de plus, il était devenu méchant, se mettait en colère, injuriait le personnel et battait les autres enfants.

Dans la journée du 11 novembre, il a eu vingt crises.

Il a refusé toute nourriture, restait les dents serrés aussitôt que la sœur tentait de lui ouvir la bouche.

Lui ayant demandé de se coucher, alors qu'il était assis, il n'a pas voulu et est resté sur son séant ; lui disant alors immédiatement après de rester assis, il se couchait brusquement et me regardait fixement avec un sourire niais.

Du 7 au 11 décembre. — Trois crises diurnes suivies d'un état comateux de une heure de durée.

11 décembre. — L'enfant est couché dans son lit. Mutisme. Eclats de rire nombreux.

8 janvier 1913. — L'enfant est levé de nouveau, il n'a plus eu de crises depuis le 22 décembre, date à laquelle il en a eu deux. Il reste assis sur une chaise toute la journée dans la même position. Etat de stupeur.

22 janvier 1913. — Depuis le 20, l'enfant a eu trois crises dont deux nocturnes et une diurne, chacune d'une durée de un quart d'heure.

Mutisme absolu, refus de nourriture. Stupeur, regard fixe et béat.

24 janvier. — Crise diurne de dix minutes de durée, à la suite de laquelle le petit malade a conservé sa lucidité au contraire des crises précédentes.

12 février. — Etat presque normal, il joue, cause avec les autres enfants. Il comprend fort bien ce qu'on lui dit, y répond de même.

19 février. — N'a pas eu de crises depuis le 24 janvier, mais depuis hier il recommence à prier et ramasse de nouveau tout ce qui lui tombe sous la main.

19 mars 1913. — Pas de crises nouvelles. Il est très doux avec son entourage, il se promène toute la journée et chiffonne toujours.

Son état général est bon, il a même pris de l'embonpoïnt depuis un mois. Tous les appareils que nous avons examinés sont normaux.

Les réflexes tendineux sont vifs. Babinski en flexion. Pas de trépidation épileptoïde.

Poids : 32 kil. 200.

Taille : 1 m. 38.

Dans ce second cas, il s'agit d'un garçon issu d'une famille de scrofulo-tuberculeux, et chargé d'une lourde hérédité nerveuse (sa mère s'est suicidée ; un oncle maternel est simple d'esprit ; une tante maternelle est neurasthénique, une sœur a présenté des troubles psychiques qui ont nécessité son interne-

ment). Ce garçon, d'une intelligence moyenne jusqu'à 10 ans, doux, timide, présente à partir de cet âge de fréquentes crises épileptiques convulsives ; à 12 ans 1/2, il se lève brusquement une nuit, va à la chapelle où il demeure en prières jusqu'au matin ; dans la journée, il harcèle l'aumônier pour être confessé, pour communier ; si on ne l'en empêchait il passerait son temps à l'église ; il marmotte continuellement des prières, donne des bénédictions ; sa physionomie a complètement changé : elle a pris un facies perpétuellement souriant, béat, confit ; son caractère s'est modifié ; autrefois réservé, timide, plutôt silencieux, il est devenu loquace, il s'approche des personnes pour les bénir ou leur promettre des prières ; le son de sa voix est mielleux. Il conserve indéfiniment les attitudes, même les plus fatigantes qu'on lui imprime ; quelques-unes de ces attitudes réalisent l'aspect typique de l'extase. Cet état persiste plus d'un an ; puis les crises convulsives deviennent de plus en plus prolongées et graves ; la déchéance mentale s'accentue, l'enfant présente par périodes des phases de stupeur profonde, suivant habituellement les crises, persistant quelquefois une semaine, ou des phases plus courtes d'exubérance, de gaîté, avec chants, rires, danses ; dans l'intervalle il offre l'aspect de la démence progressive. L'enfant a actuellement près de 15 ans ; il s'est peu développé physiquement ; la physionomie n'a plus actuellement le masque de béatitude qu'il portait, il y a un an encore. La catatonie persiste. Le malade n'offre aucun symptôme paralytique et spasmodique.

Il s'agit là chez un épileptique, d'un cas de démence à forme catatonique, avec, au début, la tendance délirante observée souvent dans la folie des dégénérés (M. Haushalter. Société de Médecine de Nancy, 8 janvier 1913).

Symptomatologie.

Nous allons maintenant décrire successivement les modifications psychiques et physiques qui surviennent au cours de la démence épileptique, en nous appuyant sur les observations cliniques que nous avons rapportées.

Modifications psychiques.

Du côté de l'*attention*.

Certains enfants ne font pas attention à ce qui se passe autour d'eux (obs. I), n'écoutent même pas quand on leur parle, ne répondent pas à ce qu'on leur demande (obs. III et V), ou bien ils semblent perdus quand on leur cause, restent inertes, muets, la bouche ouverte (obs. IV).

Tel autre ne s'applique plus à quoi que ce soit ; on a beau lui demander son nom, le presser de questions, il regarde vaguement, rien ne semble indiquer que la question a été comprise (obs. V).

Parfois le petit malade semble ne pas saisir ce qu'on veut de lui : il reste inerte, les yeux fixés sur

l'observateur, puis au bout de quelques minutes, la physionomie devient grimaçante, le front se plisse, les lèvres se pincent et la réponse arrive ; chaque mot est projeté, puis dit avec lenteur, et tout cela semble avoir nécessité un effort mental considérable (M. Haushalter, 1er cas).

D'autres fois, la bouche reste ouverte, les yeux dirigés vers le sol ; le sujet semble réfléchir, méditer profondément, on peut l'appeler, lui montrer un objet quelconque, il ne répond pas, ne regarde pas et reste sous le coup de sa torpeur intellectuelle, plongé dans une hébétude dont on ne peut le tirer, complètement isolé du monde extérieur (M. Haushalter, 1er cas, obs. II, VI).

Quelle que soit la physionomie du malade, qu'elle revête le masque de l'hébétude ou de la réflexion, on sent le *vide des idées derrière le vide du regard.*

Du côté de la mémoire.

La mémoire étant la condition indispensable de toute activité intellectuelle, nous ne nous étonnons pas de la voir *modifiée.*

Elle est en effet presque toujours touchée, mais de façon inégale.

Tantôt elle a simplement subi une diminution générale, ou porte sur certains faits seulement. Tel enfant se rappelle bien de tout, retient ce qu'il a appris en classe, mais ne sait plus son nom et est incapable de retrouver sa place à l'école (obs. IV) ; chez d'autres, la mémoire se perd progressivement, et ils oublient

les notions qu'ils avaient acquises à l'école (obs. II et M. Haushalter, 1er cas).

Nous notons aussi des troubles de la *lecture* et de *l'écriture.*

La lecture devient difficile ; l'enfant qui lisait couramment ne peut plus que syllaber (obs. IV). Les petits malades écrivent mal (obs. II), et cette écriture peut revêtir des aspects variés. L'écriture n'est plus régulière comme normalement, elle est tremblée par suite de la parésie de la main et de l'incertitude des mouvements, elle est appuyée par place et très irrégulière comme forme et comme direction. Certaines lettres sont répétées, et au fur et à mesure que l'affection avance, l'enfant trace très difficilement les lettres et devient enfin incapable d'écrire quoi que ce soit (M. Haushalter, 1er cas et obs. IV).

Cette *dissolution de l'écriture* dans la démence épileptique des enfants ne s'accomplit pas suivant une progression constante, il y a des améliorations dues à la rémission dans la série des paroxysmes, mais ces améliorations ne sont que passagères. Lorsque l'état démentiel est très avancé, l'écriture est nulle.

Du côté de la volonté.

Les enfants sont sans initiative, remarquables par leur lenteur dans les actes qu'ils accomplissent ; paresseux, ils cherchent à en faire le minimum, « *leur volonté pour le travail est paralysée* ». Mais, fait curieux, même pour les jeux il en est de même ; ils ne jouent pas avec les autres enfants, se blottissent dans

un coin, marmottent, s'amusent avec un rien, un morceau de bois, des chiffons, des boutons, etc... (obs. I. M. Haushalter, 1er et 2e cas).

Telles sont les modifications de l'intelligence et de la volonté des petits déments épileptiques ; il nous faut maintenant voir la manière dont ils se comportent tout d'abord avec eux-mêmes, et ensuite, avec les personnes de l'entourage.

Manière d'être des enfants.

Envers eux-mêmes. — L'enfant qui se tenait toujours bien propre, bien soigné, se néglige (obs. II), sa tenue est défectueuse, débraillée (obs. III et IV). Ayant tout d'abord de la difficulté à s'habiller, plus tard il n'y parvient pas seul (M. Haushalter, 1er cas, obs. II). Il ne songe plus à ses soins de toilette et resterait tel si l'on ne s'occupait pas de lui. Il se tient très mal à table, mange malproprement, gloutonnement, avalant les aliments sans les mâcher, mangeant avec ses mains et enfin, plus tard, il ne peut plus se nourrir seul (obs. II, M. Haushalter, 1er et 2e cas).

Certains sont *coprophages* (M. Haushalter, 1er et 2e cas, obs. II).

Envers les autres. Leur caractère. — Le petit malade est un égoïste et un ingrat, il n'a aucune reconnaissance pour ce que l'on fait pour lui, son affectivité (quand elle existe, ce qui n'est pas le cas habituel), n'est conservée que vis-à-vis de sa famille.

Les uns, qui étaient gais, affectueux, deviennent irritables, méchants, brutaux (obs. II, III, M. Haus-

halter, 2e cas), parfois entrent dans de violentes colères, mordent leurs compagnons, s'attaquent aux infirmiers, brutalisent les veilleuses et déchirent leurs couvertures (obs. II). Certains sont simplement désagréables, pleurnicheurs, entêtés (obs. I, V).

Le petit malade de M. Haushalter, 1er cas, perd ses sentiments affectifs vis-à-vis de sa mère, il devient volontaire, méchant, et éprouve un grand plaisir à faire souffrir les animaux.

Ceux-ci mendient de droite à gauche, s'adressant à tout le monde sans distinction ; ceux-là fouillent partout, s'emparant de tout ce qui est à leur portée (obs. III et obs. V), remplissent leurs poches d'objets les plus divers : morceaux de chiffons, lacets de souliers, épingles, billes, morceaux de bois, objets qu'ils conservent avec un soin jaloux (M. Haushalter, 2e cas).

Nous avons rencontré l'*onanisme* deux fois (obs. I et III).

Comme autre trait du caractère des déments épileptiques, Doury mentionne l'*esprit de contradiction*. Ils prennent le contre-pied de tout ce qu'on dit. Enfin, ils sont presque toujours portés à mentir. Tantôt leur mensonge est provoqué lorsqu'ils sont pris en faute ou qu'ils veulent garder indûment quelque chose dont ils se sont emparés. D'autres fois leur méchanceté instinctive est à l'origine de ce mensonge.

Nous venons d'étudier les modifications psychiques survenues chez les enfants atteints de démence épileptique, nous allons maintenant voir quelles sont les modifications physiques que nous avons pu constater.

Modifications physiques.

Aspect du malade. Son attitude. — Certains enfants qui, avant l'apparition de la maladie, se tenaient bien droits, sont maintenant inclinés, le corps fortement penché à gauche, la main étendue, la marche est lourde (obs. I).

D'autres se tiennent très mal à table et éprouvent une grande difficulté à marcher (obs. II, IV).

Chez le malade de M. Haushalter, 1er cas, on s'aperçoit qu'il avance à petits pas, le corps penché en avant, le pas hésitant, les pieds semblent avoir du mal de se détacher du sol, puis, avec les progrès de la maladie, il se tient debout avec peine et projette ses jambes à la façon d'un ataxique. Enfin, la station debout devient impossible, on est obligé de le prendre sous les bras, et il en arrive ainsi graduellement au confinement au lit.

D'autres fois, et c'est le cas du petit malade de M. Haushalter, 2e cas, la démarche a peu d'amplitude, il semble soudé, il avance en faisant des petits pas, paraissant marcher tout d'une pièce.

Sa physionomie. — Les uns ont l'expression peu intelligente, le regard vague (M. Haushalter, 2e cas), regardent avec un sourire niais (obs. I et III). Les autres, au facies hébété, stupide, inerte, la lèvre inférieure pendante, ont la bouche constamment ouverte, laissant écouler un filet de bave (obs. IV, M. Haushalter, 1er cas).

Très souvent on note des *troubles pupillaires.* Parfois elles sont égales (M. Haushalter, 1er et 2e cas), quelquefois elles sont dilatées (obs. I) ou inégales (obs. IV), réagissent mal ou bien à la lumière et à l'accommodation (obs. I, M. Haushalter, 1er et 2e cas).

Les troubles de la parole.

Les uns paraissent éprouver de la fatigue lorsqu'ils parlent (obs. I), les autres, au contraire, sont tellement loquaces qu'ils ennuient l'entourage, répétant sans cesse des mots sans suite ou des phrases stéréotypées avec intonation chantante (obs. III).

D'autres fois l'enfant ne peut s'exprimer qu'en plusieurs temps (obs. V.) ou bien la parole s'embarrasse tellement qu'elle devient incompréhensible (obs. IV).

Chez le petit malade de M. Haushalter, 1er cas, la parole est hésitante, le mot traîne avec répétition de syllabes, achoppement, puis se termine en une brusque explosion, ressemblant beaucoup à celle de la paralysie générale. Puis, avec les progrès de l'affection, la parole devient de plus en plus défectueuse, bredouillée, tremblante et presque incompréhensible.

Nous avons noté également de la lenteur dans le parler chez le sujet de M. Haushalter, 2e cas, qui, outre cette lenteur, cause très doucement comme s'il était sous le coup d'une excessive timidité.

Les réflexes.

Voici ce que nous avons constaté :

M. Haushalter, 1er cas.

Réflexes patellaires normaux, pas de phénomène du pied à l'entrée. A nos derniers examens de décembre 1912 à mars 1913 :

Exagération très nette des réflexes rotuliens.

Babinski en extension.

Trépidation épileptoïde à droite.

M. Haushalter, 2e cas.

Exagération des réflexes rotuliens.

Babinski en flexion.

Pas de trépidation épileptoïde.

Observation VI.

Exagération des réflexes rotuliens.

Babinski en extension.

Trépidation épileptoïde des deux côtés.

Quant à la *sensibilité,* elle est diminuée d'une façon générale.

La *marche* de l'affection est irrégulière et variable comme rapidité.

Nous avons vu que l'activité intellectuelle disparaît la première tandis que l'état physique se maintient. Au moment des accès, le malade n'est plus bon à rien, mais si les crises s'espacent l'état psychique et physique peut s'améliorer. Mais, au fur et à mesure que l'affection progresse, les troubles fonctionnels vont peu à peu s'aggraver, le malade entre dans le gâtisme. D'abord exclusivement nocturne *ou* diurne,

l'incontinence des urines et des matières est diurne *et* nocturne en dehors des accès (M. Haushalter, 1er cas).

Confiné au lit, réduit à une vie purement végétative, l'enfant mange avec moins d'appétit, l'amaigrissement se fait de plus en plus rapide ; on note de la contracture des quatre membres et des escarres, des râles humides apparaissent aux sommets. Le malade est là dans une torpeur dont on ne peut le faire sortir, il ne réagit plus aux sollicitations extérieures, prostré, recroquevillé dans son lit.

On constate l'apparition de la fièvre, la température revêt le type à grandes oscillations. Le visage est cyanosé, les extrémités froides, il existe de la dyspnée et le malade meurt dans une *syncope*.

La *cachexie tuberculeuse* emporte habituellement le dément épileptique, la tuberculose trouve un terrain favorable à son développement sur ces malades confinés au lit. Pourtant il n'en est pas toujours ainsi, et le petit malade de M. Haushalter, 1er cas, immobilisé au lit depuis dix-huit mois, ne présente rien à l'auscultation et conserve un état général relativement bon.

La démence épileptique peut encore se terminer subitement dans un état de mal (obs. IV) ou *au cours d'une maladie intercurrente* (fièvre typhoïde, pneumonie, Doury).

Quant à la *durée* de l'affection, elle est variable, mais elle est toujours assez longue.

Bien que l'on ait cité des cas qui évoluent rapide-

ment en deux ou trois ans, en général elle met huit à dix ans pour franchir son cours.

Voyons du reste les observations :

Observation I : 8 ans.

Observation II : 9 ans.

Observation IV : 10 ans.

Il y a déjà huit ans et cinq ans que dure la maladie pour les sujets de M. Haushalter, 1er et 2e cas.

Les formes cliniques.

Nous avons essayé dans les pages qui précèdent de montrer que ce qui caractérise la démence épileptique chez l'enfant, c'est l'affaiblissement de l'activité psychique et physique.

Mais l'étude des observations nous a permis de constater que les modifications que nous avons décrites ne surviennent pas toutes chez tous les malades, toujours au même moment, selon un ordre bien défini, mais, bien au contraire, sont irrégulières dans leur apparition et leur marche.

En résumé, ce qu'il faut bien savoir, c'est que chaque malade ne renferme pas en lui toute la démence épileptique. Chez les uns ce sont les troubles psychiques qui dominent, chez les autres ce sont les troubles physiques, autant d'aspects variés, autrement dit, il n'y a pas *un* dément épileptique mais *des* déments épileptiques.

Voici un enfant qui ne peut se rendre utile en quoi que ce soit, qui est incapable de raisonner et qui ne

peut rester en place. Se mouvoir est pour lui un besoin impérieux, il faut qu'il coure continuellement, il va d'une personne à l'autre, fait des gestes et fouille partout, cet enfant réalise le type de la *démence agitée* (obs. III).

Chez un autre, ce qui frappe c'est la lenteur extrême de toutes les réactions, la paresse intellectuelle et physique, l'indifférence émotionnelle, c'est de la *démence apathique.* Mais à cette apathie peut faire suite un état d'agitation (obs. IV).

Il peut arriver que les malades présentent des troubles de la parole ou restent confinés dans un mutisme absolu. Cette forme *aphasique* est peu fréquente.

J. Voisin a étudié une forme spéciale, *la démence paralytique et spasmodique.*

Elle est rare, mais comme cet auteur le fait remarquer, le tableau clinique présenté par ces malades est des plus particuliers et des plus troublants pour les médecins qui n'ont pas eu l'occasion de voir de tels sujets.

Tantôt, en effet, ils sont au lit, incapables de mouvements, les membres raidis, contracturés, les jambes fléchies sur les cuisses, les cuisses sur le bassin, les mains sur les avant-bras, les avant-bras sur les bras, les bras accolés au tronc, le moindre contact exagère cette contracture et on ne peut parvenir à étendre les membres qu'après un certain temps et qu'après avoir vaincu la résistance de la contracture. On peut même observer la formation d'escarres. Les réflexes tendineux sont très exagérés. Le Babinski est fortement en extension. Les malades n'ont pas l'air de comprendre

ce qu'on leur dit et peuvent à peine avec effort faire les mouvements des lèvres comme s'ils voulaient parler. Si on les observe avec attention, on les voit tout d'un coup pâlir ou rester les yeux fixes (M. Haushalter, 1er cas), ou présenter de petits mouvements ou de rotation ou de flexion de la tête.

Tantôt, au contraire, ces enfants seront debout, pourront marcher d'une manière sautillante, répondre aux questions par phrases hachées avec peine, avec projection des lèvres.

Mais, à la longue, le malade ne pourra plus marcher, le séjour au lit sera indéfini, les contractures s'aggravent, si on veut asseoir l'enfant, on a beaucoup de mal, ses pieds raidis, déviés, n'atteignent pas le sol. Le Babinski est constant, on note une trépidation épileptoïde très nette et une exagération marquée des réflexes tendineux.

Telles sont les différentes formes cliniques de la démence épileptique infantile.

Etiologie.

La démence épileptique est presque toujours la terminaison habituelle de l'épilepsie convulsive et vertigineuse ; les accès sériels et les états de mal sont les plus grands facteurs de cette démence.

Mais il n'y a pas toujours de rapport entre la démence et la forme de l'épilepsie ou son intensité. Si certains enfants chez qui les accès se montrent souvent entrent rapidement dans un état démentiel accusé, il en est d'autres qui, malgré la fréquence de leurs accès, se développent de corps et d'esprit, poursuivent profitablement leur éducation et parviennent à l'adolescence dans des conditions à peu près identiques d'intelligence et de force à celles de leurs camarades exempts d'infirmité.

Quoi qu'il en soit, il est un fait certain, qu'Esquirol avait déjà noté, c'est qu'en général l'épilepsie vertigineuse conduit plus rapidement et plus sûrement à la démence.

Chez les enfants, lorsque les vertiges apparaissent, ils surviennent tous les jours et plusieurs fois par

jour ; à certains moments, ils ne sont séparés les uns des autres que par quelques minutes d'intervalle et sont suivis, ainsi que les observations rapportées nous le montrent, d'un état de torpeur, d'engourdissement intellectuel qui ne permettent pas à l'enfant de fournir l'effort, si faible soit-il, que réclame tout acte physique ou intellectuel.

Lorsqu'une série d'accès survient, fait remarquer Doury, elle laisse l'enfant très amoindri, mais il peut par la suite, réparer cette diminution passagère ; le vertige ne lui en laisse pas le temps ; il le rend impuissant à restaurer ses facultés perdues et le conduit de diminution en diminution jusqu'à la *démence complète.*

La démence épileptique survient aussi bien chez les garçons que chez les filles ; quant à la date de son apparition, elle est variable suivant les enfants, il n'y a aucune règle précise à ce sujet.

Le terrain. — Au point de vue de l'état intellectuel des petits malades, nous avons constaté que :

Six fois l'enfant était intelligent.

Deux fois l'enfant était peu intelligent.

Quant au développement physique, il était normal dans tous les cas.

On a pu relever à la base de la démence épileptique, la fièvre typhoïde, la rougeole, la diphtérie, la croissance exagérée, les troubles gastro-intestinaux, les frayeurs, mais il convient de ne pas leur attribuer l'importance que certains auteurs ont voulu leur donner.

Occupons-nous maintenant d'un facteur dont l'importance est plus grande dans l'étiologie de la démence épileptique, nous voulons dire : l'hérédité.

L'hérédité. — Le père du petit malade de M. Haushalter, 1er cas, est très nerveux et de plus il est alcoolique.

Les antécédents héréditaires du petit malade de M. Haushalter, 2e cas, sont à considérer aussi.

En effet, nous trouvons : une grand'mère maternelle très nerveuse, une tante maternelle neurasthénique, un oncle maternel simple d'esprit, une sœur internée pour troubles mentaux. Quant à la mère de notre malade, après des chagrins, elle s'est suicidée.

Dans un autre cas, nous avons noté que le père est somnambule et très nerveux et la mère également très nerveuse, se met en colère et s'emporte facilement.

Une autre fois, le père de l'enfant est coléreux et lui-même épileptique, la mère migraineuse. Quatre frères du petit malade sont morts de convulsions.

Ici, comme pour la démence primitive, on pourra nous objecter qu'on ne trouve parfois aucune hérédité dans les antécédents des malades, nous donnons les mêmes raisons que celles que nous avons apportées pour la démence précoce.

CHAPITRE III

Partie anatomo-pathologique.

Les lésions constatées dans la démence précoce.

Méninges.

Elles sont normales, ne présentent ni épaississement, ni infiltration, ni aucune adhérence avec la substance grise des circonvolutions.

Encéphale.

Les cellules pyramidales sont arrondies et globuleuses, elles ont perdu la plupart de leurs prolongements. En différents points de la couche des cellules pyramidales, on aperçoit des petites cavités ayant la forme de ces cellules et qui sont occupées par un noyau névroglique. La chromatolyse des cellules pyramidales est complète. Certaines de ces cellules, sous l'action du bleu de Nissl et de l'érythrosine, ont leur protoplasma teinté de façon diffuse et très finement granuleux. La laque ferrique d'hématoxyline

met en évidence de très fines granulations sidérophiles intraprotoplasmiques, mais aucun corps de Nissl.

Le noyau dans ces cellules a conservé sa situation centrale.

A côté de ces éléments, il y a d'autres cellules dont le protoplasma sous l'action de la laque ferrique d'hématoxyline est pâle, finement grenu. Le noyau est en situation excentrique, il est rétracté, arrondi ou ovoïde, souvent de forme irrégulière, tantôt il est effilé en forme de poire, d'autres fois franchement triangulaire ; on ne peut plus distinguer à l'intérieur du noyau le réticulum acidophile, ce noyau est coloré en noir massivement, le nucléole devient d'abord peu visible, puis tout à fait indistinct.

Entre ces deux types extrêmes d'éléments nerveux, on peut rencontrer toute une série de formes intermédiaires.

Les cellules névrogliques ne sont pas augmentées de nombre ; le centre ovale et les noyaux de la base sont intacts.

Donc *chromatolyse des cellules pyramidales avec ou sans homogénéisation du noyau, telles sont les lésions microscopiques essentielles de la substance grise des circonvolutions.*

Cervelet.

On peut y observer deux types d'altération :

1° L'hémiatrophie ; 2° l'atrophie symétrique avec diminution numérique des cellules de Purkinje.

Moelle épinière.

On ne constate aucune altération des méninges molles, ni de la charpente névroglique. Mais il y a des lésions portant sur les cellules motrices des cornes antérieures. La plupart sont le siège d'une chromatolyse étendue à tout ou partie du corps cellulaire, n'ayant laissé subsister le plus souvent que quelques amas chromatiques à l'origine des prolongements dendritiques ; le corps cellulaire prend alors un aspect globuleux, les noyaux munis d'un nucléole volumineux quittent le centre pour devenir périphériques.

Telles sont les lésions de la démence primitive (M. Haushalter, 1er cas).

Elles sont semblables à celles qui ont été observées dans la démence précoce par Kiernan, Kahlbaum, Krœpelin, Nissl, Alzheimer, Klippel et Lhermitte et qui ont permis, dit M. le Professeur Haushalter, *de sortir la démence précoce du cadre des vésanies sine materia et de la considérer comme une cérébropathie parenchymateuse, comme une encéphalo-myélopathie, étant donné l'existence des lésions spinales.*

Les lésions constatées dans la démence épileptique.

La démence épileptique, bien étudiée par Brissaud, est caractérisée par une *sclérose névroglique à prédominance sous-méningée avec altérations concomittantes des cellules pyramidales et diminution des fibres tangentielles et des fibres radiées.*

Méninges.

Il y a adhérence intime de la pie-mère à la substance grise avec laquelle elle fait corps au point qu'il est par place difficile de la distinguer du tissu nerveux sous-jacent.

Encéphale.

Substance grise. — Sur les points altérés, la trame névroglique inégalement répartie se présente sous la forme d'une bande festonnée poussant des prolongements dans la profondeur de la substance grise. Là où les altérations sont le plus nettes, on a peine à reconnaître la névroglie. Le feutrage en est remplacé par des cordages épais, limitant de petites mailles et contenant des cellules araignées.

Les vaisseaux sanguins sont plus nombreux.

Des cellules nerveuses, les unes sont troubles, sur certaines on peut observer la division dichotomique du noyau, mais la plupart sont normales.

Substance blanche. — Le système capillaire est très développé, il y a multiplication des noyaux. Les tubes nerveux sont atrophiés, séparés par un tissu névroglique délicat, parsemé de noyaux recouvrant çà et là les cylindres axes.

Les cellules araignées sont en plus grand nombre que dans la substance grise, elles sont souvent anastomosées entre elles et se groupent de préférence autour des vaisseaux qui sont en plus grand nombre que normalement (Doury).

Dans la démence épileptique paralytique et spasmodique, J. Voisin, R. Voisin et Laignel-Lavastine ont constaté un épaississement des méninges sans lésions vasculaires, des altérations des cellules pyramidales et une sclérose névroglique sous-méningée très intense.

Laignel-Lavastine et Jonnesco ont étudié tout récemment, au point de vue histologique, l'hypophyse de trois malades atteints de démence précoce.

On ne peut établir une formule histo-pathologique type, car les altérations hypophysaires rencontrées chez les déments précoces sont d'aspect varié.

Du reste, comme le font remarquer les auteurs eux-mêmes, de cette analyse de trois cas se dégage une double conclusion.

Conclusion positive : Il est chez les déments précoces des individus dont l'hypophyse est malade.

Conclusion négative : Les aspects trouvés sont trop divers et le nombre des cas examinés trop petit pour qu'on puisse rien dire de l'hypophyse des déments précoces.

Pathogénie des états démentiels primitifs et épileptiques.

Elle est très obscure, leur nature intime nous échappe encore et nous devons actuellement nous contenter d'hypothèses.

Etats démentiels primitifs.

Klippel prétend que la *toxine tuberculeuse* à doses légères lèse le tissu neuro-épithélial et détermine la démence primitive.

S'il y a des cas où l'on peut soupçonner l'intervention de la toxine tuberculeuse dans la genèse de l'affection, il y en a d'autres, et ce sont les plus nombreux, où les enfants ne présentent aucun signe de bacillose. De plus, si cette toxine tuberculeuse avait une action réellement spécifique dans l'affection que nous étudions, pourquoi les enfants tuberculeux, même ceux dont l'hérédité est chargée au point de vue névropathique, ne deviennent-ils pas déments précoces ?

On a voulu établir des rapports étroits entre la *démence primitive et la puberté.*

Il y aurait un poison qui serait la conséquence d'un trouble de sécrétion des organes génitaux. Cette théorie qui attribue aux glandes sexuelles une grande influence dans la pathogénie de la démence précoce est soutenue surtout par Ziehen et Krœpelin.

Mais, comme le fait remarquer à juste titre M. le Professeur Haushalter, le développement de la maladie avant toute organisation sexuelle comme dans nos cas et même chez des enfants très jeunes (3 ans et 5 ans) permet de faire des réserves sur l'hypothèse de sa nature génitale.

Plusieurs auteurs, Meeus en particulier, se sont faits les défenseurs de la *nature thyro-parathyroïdienne de la démence précoce.*

Mais, dit Pascal, il ne résulte des faits cliniques, expérimentaux et thérapeutiques aucun élément précis permettant de conclure et la notion des synergies montre combien il est difficile d'être absolu dans l'appréciation d'une altération glandulaire.

On a soutenu aussi que la démence précoce résultait d'un *arrêt dans le développement intellectuel :* le cerveau cesse de faire des acquisitions nouvelles, épuisé par des efforts antérieurs, trop considérables pour l'énergie dont il dispose. Cette explication ne saurait convenir, en admettant qu'elle soit exacte, qu'à un petit nombre de cas. Chez la plupart des malades on observe, en effet, non le simple statu quo, mais une véritable régression. Les connaissances acquises disparaissent en partie, ou du moins cessent de se coordonner pour constituer des idées générales. De plus, les troubles affectifs et volontaires ne peuvent s'ex-

pliquer par un simple arrêt de développement (Rogues de Fursac).

Quoi qu'il en soit, une *intoxication importante* est nécessaire à l'éclosion de la démence précoce. Quant à l'origine de la toxine, dit M. le Professeur Haushalter, toxine qui, comme l'a supposé Klippel, et comme le cas de notre première observation en est une nouvelle preuve, a une affinité élective pour le neurone cortical, elle est jusqu'à présent demeurée tout à fait mystérieuse.

Les états démentiels épileptiques.

Leur nature intime nous échappe également.

On a émis de nombreuses théories que nous allons exposer très rapidement.

La démence épileptique n'est qu'une *démence de paralysie générale*. Cette hypothèse soutenue par Toulouse n'est plus admissible actuellement. Si dans certains cas on peut voir survenir chez un épileptique de la paralysie générale, ce fait est exceptionnel.

On a dit que la *démence épileptique était due à l'épilepsie.*

Mais tout d'abord qu'est-ce que l'épilepsie ou plutôt que sont les épilepsies ? ? ?

Ce serait la même cause qui produirait l'accès convulsif et la démence.

Dans l'épilepsie essentielle (comme ce mot essentielle montre bien notre ignorance de la cause réelle de l'épilepsie !) il y aurait deux facteurs. Ce sont, dit J. Voisin, une susceptibilité particulière des cellules

nerveuses à réagir par des convulsions qui tiendrait à l'hérédité ; d'autre part des phénomènes d'infection et d'auto-intoxication, *de nature indéterminée*, mais qui ne sont peut-être pas plus marqués chez les épileptiques que chez les gens normaux et qui ne causeraient chez les premiers des convulsions que du fait d'une lésion originelle de la cellule nerveuse.

Donc l'accès épileptique est une manifestation d'une intoxication de l'organisme, d'une intoxication des centres nerveux. La répétition des accès, l'intensité des attaques, la gravité de l'hébétude post-convulsive sont des indices de l'intensité de l'irritation cérébrale. La répétition de ces causes locales d'irritation cérébrale finit par amener un anéantissement permanent des cellules cérébrales au lieu d'un anéantissement passager.

La démence épileptique n'est que l'exhaustion post-convulsive, devenue définitive, de passagère qu'elle était après l'accès (Féré).

Certains auteurs prétendent que la *démence épileptique est due à l'état dégénératif des sujets.*

L'épilepsie est une des manifestations morbides de la dégénérescence mentale. L'épileptique, être dégénéré, est donc dans les conditions voulues pour faire de la démence. D'ailleurs, le caractère des manifestations, principalement des délires, présentés par ces déments épileptiques, en prouve la nature dégénérative. Il ne s'agit plus, en effet, du délire purement épileptique avec ses caractères spéciaux, hallucinations mystiques, perte du souvenir, mais d'un délire particulier, polymorphe, dont le malade garde le sou-

venir, tous caractères du délire dégénératif. Cependant si ce délire est dégénératif, il n'est pas cependant indépendant de l'épilepsie. L'attaque convulsive, le vertige, l'hébétude, par les troubles qu'ils provoquent au niveau des centres nerveux, font éclore dans des cellules débilitées et prédisposées, la tendance délirante originelle. Sur ce terrain préparé, l'accès fait germer le trouble mental.

Si donc dans ce cas le délire n'est pas de nature épileptique, l'épilepsie cependant en est la cause provocatrice. Ceci s'applique mot pour mot à la démence. Les accidents démentiels avec délire sont d'abord observés à l'occasion d'un accès, d'une série, qui déclanche la maladie en instance, puis une fois la démence en marche, leur répétition accentue ses progrès. Quelquefois même l'épilepsie peut diminuer sans que soit arrêtée la marche de la démence.

CHAPITRE IV

Diagnostic.

Le diagnostic des états démentiels exige de la part du médecin la plus grande attention. Il ne nous est pas possible de passer ici en revue toutes les maladies que ces états sont capables de simuler chez l'enfant, mais nous devons au moins dire quelques mots sur le diagnostic différentiel des affections que l'on rencontre le plus fréquemment et qui peuvent prêter le plus facilement à l'erreur.

Et tout d'abord *sommes-nous en présence d'un état démentiel ?* Tel est le premier point que le médecin doit chercher à résoudre.

Une affection à laquelle on peut tout d'abord penser est l'*idiotie.*

On se trouve devant des enfants qui ne sont bons à rien. Non seulement ils ne peuvent marcher mais il leur est impossible de se tenir debout.

Ils ne font attention à rien de ce qui les entoure, ne reconnaissent personne, se contentent de se balancer sur leur chaise d'avant en arrière. Ils sont incapables

de s'alimenter et sont gâteux. « *Aucun d'eux n'a la moindre notion du monde extérieur, leur âme est une solitude isolée où rien ne vit, leur cerveau une table rase* » (Hutinel). Ces êtres qui mènent cette vie purement végétative sont des *idiots complets.*

Mais voici un autre enfant qui, lui, peut se tenir debout, parfois même marcher. Il peut faire attention et dire quelques mots aux personnes qui l'entourent et qu'il reconnaît, essaye même quelque petit travail manuel. Mais, comme l'idiot complet, il est sujet aux tics incessants, comme lui il gâte, présente de la gloutonnerie et de la coprophagie, c'est l'*idiot profond.*

Nos déments précoces et épileptiques ont été normaux pendant plusieurs années, leur développement n'a été aucunement troublé et ils sont arrivés progressivement à l'état de diminution qui les caractérise ; les idiots, eux, ont toujours été tels, leur amoindrissement plus ou moins marqué des facultés intellectuelles et morales a toujours existé, cette anomalie est congénitale.

Enfin l'idiotie est fréquemment associée à certains arrêts de développement et à certaines malformations : microcéphalie, plagiocéphalie, des malformations de l'oreille ou de la voûte palatine, des malformations de la main : main courte et trapue, aux doigts boudinés, au pouce non opposable, ectromélie, polydactylie, malformations des organes génitaux.

Chez les déments primitifs on ne rencontre pas ces stigmates et chez les déments épileptiques on note surtout comme malformations, de l'asymétrie craniofaciale.

Celui-ci présente des symptômes très atténués d'idiotie, c'est un *imbécile* ou un *débile mental.*

Au contraire de la démence qui est incurable et qui évolue progressivement vers la triste fin que nous lui connaissons, l'imbécillité, elle, constitue un état stable, pouvant sinon guérir, du moins s'améliorer. Certains imbéciles, en effet, bien que leur intelligence soit peu développée et leur activité très restreinte, peuvent apprendre à lire, à parler, à écrire, faire quelques progrès ; certains autres sont très agités, on ne peut rien obtenir d'eux ou ils sont tout au plus aptes à exécuter quelques petits travaux manuels.

Chez le débile mental, on découvre les mêmes tares dans une note plus basse. Il y a chez eux un défaut de développement des facultés intellectuelles, ce qui les différencie bien des déments primitifs et épileptiques chez lesquels il y a une diminution de l'intelligence.

L'enfant que nous examinons n'est pas un idiot, ce n'est pas non plus un imbécile, il présente bien tous les signes des états démentiels.

Serait-ce une *démence post-vésanique ?*

La démence post-vésanique est l'aboutissant de la plupart des formes d'aliénation mentale.

S'il existe chez les enfants quelques faits isolés d'aliénation mentale précoce, ainsi que l'a montré Conrade, ils sont très rares, et, dans ces cas, les accès délirants antérieurs expliqueraient l'éat mental consécutif.

Serait-ce un état démentiel dû à une lésion localisée ou diffuse ?

Les *tumeurs cérébrales,* dont les gros tubercules du

cerveau importent le plus en pratique, sont souvent très bien tolérées, mais, petit à petit, surviennent des troubles psychiques. Le petit malade ne joue plus, reste hébété, prostré, indifférent à tout ce qui se passe autour de lui ; sa mémoire, l'attention diminuent, puis se perdent ; on n'obtient pas de réponse quand on lui cause. Jusqu'ici nous pourrions hésiter quelque peu, mais sont là pour nous guider, les signes d'hypertension cérébrale, la céphalalgie localisée persistante, rebelle à tous les traitements, les vomissements sans efforts, sans rapports chronologiques avec les périodes de digestion ; la stase papillaire à l'ophtalmoscope, et, en plus, les signes particuliers en rapport avec leur localisation.

Nous ne confondrons pas non plus les états démentiels qui font l'objet de ce travail avec certaines *méningo-encéphalites chroniques* causées par la localisation méningée de la tuberculose ou de l'une des multiples infections de l'enfance et dont voici un exemple recueilli dans le service de M. le Professeur Haushalter. (Thiry, th. Nancy.)

L... A..., 8 ans, présente depuis plusieurs mois des signes de tuberculose pulmonaire et de volumineuses adénites tuberculeuses des ganglions du cou. Il entre au service, puis au bout de quelque temps, devient triste, taciturne, maussade, gémissant et refusant de répondre aux questions qu'on lui pose. Il reste dans son lit, étranger à ce qui se passe autour de lui, indifférent même quand sa mère vient le visiter. Pas de signes oculo-pupillaires, pas de vomissements, ni de constipation, qui auraient pu faire penser à une méningite tuberculeuse. Cet état mélancolique dure pendant quatre mois, allant sans cesse en s'accen-

tuant, puis surviennent des idées délirantes. Le malade dit : « Il faut faire aller boire la vache et le veau », « j'ai une miche qui contenait du fromage blanc et de la moutarde ». Malgré sa faiblesse, il se lève, se perd dans la salle.

Les symptômes d'une polynévrite généralisée se manifestent (douleurs dans les masses musculaires, atrophie musculaire, contracture des extrémités). Le malade se cachectise et meurt dans le marasme. Pendant le dernier mois se sont produites quatre à cinq crises épileptiformes en tout semblables à celles du mal comitial.

Une affection à laquelle nous devrons penser c'est la *méningo-encéphalite diffuse*. Dans la paralysie générale infantile en effet, ce sont les modifications du caractère et de l'intelligence qui marquent le début de la maladie. Certains deviennent jaloux, cruels, sont sujets à des véritables entêtements morbides, à de violentes colères, d'autres, comme un petit malade de M. le Professeur Haushalter, restent indifférents à la mort de leur père et n'en ressentent aucun chagrin, eux qui, auparavant, étaient tendres et sensibles.

On constate chez ces enfants un effacement progressif de l'attention et de la mémoire. Ils deviennent paresseux, leur activité physique s'affaiblit, les jeux ne les intéressent plus, les facultés sont graduellement abolies. L'égarement s'accentue de plus en plus, bientôt la parole devient impossible ; immobilisés au lit par suite des troubles moteurs, le gâtisme survenant, la marche vers la cachexie terminale se fait rapidement.

Dans ces cas les symptômes oculo-pupillaires seront à considérer. On peut rencontrer il est vrai de l'iné-

galité pupillaire, de la mydriase dans les deux affections, mais le signe d'Argyll-Robertson est propre à la paralysie générale. De plus la ponction lombaire montrant dans la paralysie générale une lymphocytose rachidienne rendra de grands services dans l'établissement du diagnostic.

Nous venons de voir les affections qui pouvaient simuler les états démentiels primitifs et épileptiques. Nous allons maintenant étudier le diagnostic de la démence primitive *plus spécialement* et nous dirons en quoi elle diffère de la démence épileptique.

Dans la démence primitive, ce sont, comme on l'a vu précédemment, les signes de diminution psychique qui marquent presque toujours le début de la maladie. On se trouve en présence d'un enfant jusqu'alors intelligent dont le caractère commence à changer. Il devient apathique, n'est plus affectueux, manifeste une indifférence émotionnelle progressive, de l'inertie intellectuelle, ou bien il est désagréable, somnolent et se plaint de douleurs de tête. Il est des cas où ces symptômes seront confondus avec des phénomènes de croissance et peut-être parfois soupçonnera-t-on le début d'une méningite tuberculeuse.

En pratique, ce qu'il faut bien savoir, c'est qu'il existe une *période prédémentielle* dans laquelle l'enfant fait montre d'un caractère et de tendances qui peuvent faire craindre pour l'avenir. Nous nous méfierons de ces enfants dont l'intelligence (pas toujours, mais souvent) est au-dessus de la moyenne et qui semblent plus préoccupés de ce qui se passe en dedans d'eux-mêmes que des bruits du dehors. Ils

sont fort maladroits de leurs mains et sont inaptes aux besognes simples. Ils ne savent pas s'adapter aux nécessités de la vie de famille, échappent à toute règle et toute réglementation. S'ils sont irritables dans leur famille, ils se montrent aimables avec les étrangers. Quand nous rencontrerons ce genre d'enfants nous ne craindrons pas de les considérer comme malades.

La démence précoce au début ne transparaît pas de prime abord, il faut savoir la rechercher afin de pouvoir s'occuper de ces êtres à affaiblissement mental spécial qui constituent un terrain fertile pour la germination des délits et des crimes.

Nous avons vu précédemment les signes caractéristiques de la paralysie générale infantile et des tumeurs cérébrales qui peuvent prêter confusion à cette période du début. Il faudra songer aussi à l'*hystérie*. L'hystérie infantile, quoiqu'on l'ait mis en doute, n'est pas une affection rare. Il y a certains cas où les troubles psychiques dominent et peuvent rendre le diagnostic très délicat avec la démence primitive, telle cette observation provenant du service de M. le Professeur Haushalter (Kaler, th. Nancy).

La petite Blanche V...., âgée de 10 ans 1/2, est l'aînée de dix enfants. Elle a eu à l'âge d'un an des convulsions dont il lui reste du strabisme interne de l'œil gauche. Depuis trois ans seulement son caractère est changé. Un jour elle part de la maison sous prétexte et ne revient pas. Elle est ramenée par un agent de police qui la trouve dans la rue, assise sur le trottoir. Un matin on la trouve assise auprès d'un cimetière ; elle avait passé la nuit dehors malgré un violent orage. Ces escapades se reproduisent plusieurs fois par mois ; à la suite, elle demeure indifférente et ne témoi-

gne aucun regret. Elle n'apprend rien à l'école, il est impossible de fixer son attention. Elle n'obéit pas du tout, elle bat quelquefois ses frères et sœurs ; elle pleure et rit à quelques secondes d'intervalle.

Bien qu'elle ne vole pas dans les magasins, elle cache chez elle du pain, du sucre, tout ce qu'elle trouve ; surprise en flagrant délit elle nie complètement et accuse ses frères et sœurs.

Elle n'a peur de rien. Elle monte souvent debout sur la fenêtre et un jour même, elle est montée sur la fenêtre d'un appartement au troisième étage avec sa petite sœur dans les bras.

Pendant son séjour à l'Hôpital, on constate qu'elle est très intelligente, mais entêtée. Elle ne fait que ce qui lui plaît, elle furette partout, taquine ses petites camarades, descend à califourchon la rampe d'un escalier, se roule dans le sable de la cour, essaye à tout instant d'échapper à la surveillance de la sœur et de l'infirmière, si bien qu'on est obligé de la rendre à sa famille huit jours après.

A la période d'état nous avons à nous occuper du diagnostic des formes catatonique, hébéphrénique, paranoïde.

Comme nous l'avons vu plus haut, ce qui caractérise la forme catatonique c'est un état de stupeur entrecoupé de crises d'agitation accompagnée de négativisme, de suggestibilité et de stéréotypies.

La valeur séméiologique de la stupeur est grande, en face de la stupeur on doit toujours penser à la démence précoce, surtout s'il y a en même temps du négativisme et des attitudes bizarres. De même quand on constate des stéréotypies, qui sont toujours le signe d'un affaiblissement intellectuel, elles sont tel-

lement fréquentes dans la démence primitive qu'il faut toujours penser à cette affection.

Les *stéréotypies de l'idiot* sont, il est vrai, très semblables à celles du catatonique, mais les commémoratifs, les signes physiques, l'état intellectuel dans l'idiotie empêcheront l'erreur.

La *stupeur catatonique* pourrait être confondue avec la stupeur mélancolique, épileptique et celle de la paralysie générale.

Dans la *stupeur mélancolique* où la physionomie du petit malade exprime une concentration douloureuse, il y a absence de catalepsie, de négativisme et de stéréotypies.

La *stupeur épileptique* se montre après une crise, elle dure de quelques minutes à quelques heures, on y rencontre les stéréotypies, les attitudes cataleptiques, le négativisme (M. Haushalter, 2e cas), mais la notion de la durée et les commémoratifs sont là pour nous guider.

Quant à la *stupeur de la paralysie générale,* les signes que nous avons énumérés plus haut et l'examen du liquide céphalo-rachidien permettront de ne pas commettre d'erreur.

Nous ne confondrons pas l'agitation de la forme catatonique avec l'*agitation des idiots,* car, chez ces derniers, les antécédents, la constatation des malformations physiques diverses et des stigmates de dégénérescence seront là pour établir notre diagnostic.

L'agitation catatonique peut encore simuler un *accès de confusion mentale :* mouvements désordonnés, langage incohérent, réactions impulsives. Mais

dans l'agitation catatonique, les réactions atteignent les limites extrêmes de l'automatisme et il y a conservation relative de la lucidité.

Les conceptions délirantes, absurdes, polymorphes, sans tendance à la systématisation de la forme hébéphrénique ne seront pas attribuées à la *manie aiguë,* aux *psychoses toxi-infectieuses* ou aux *états délirants de la paralysie générale.* Ces derniers sont exceptionnels, de plus les antécédents et les signes propres à cette affection nous permettront de les éliminer.

Les psychoses toxi-infectieuses revêtent parfois l'aspect de délires incohérents, ils sont d'autant plus difficiles à écarter qu'ils peuvent s'associer à la démence précoce.

Dans les cas de manie aiguë avec délire nous avons en plus de la loquacité, de l'agitation incessante, de l'incohérence et de la surexcitation, de plus, chez le maniaque, les idées se pressent les unes sur les autres, son vocabulaire est très riche d'expressions et d'images.

Quant à la forme paranoïde, elle est rare chez l'enfant, et elle doit surtout être différenciée des délires plus ou moins systématisés que l'on observe chez les débiles, qui sont plus mobiles, moins absurdes et dans lesquels les sentiments affectifs ne sont pas aussi complètement anéantis (Hutinel).

Quels sont maintenant les caractères distinctifs permettant de différencier nettement les états démentiels épileptiques des états démentiels primitifs ?

En dehors du caractère de l'épileptique et de la notion de l'accès qui est la signature de la démence

épileptique, l'évolution de la démence précoce est assez spéciale pour empêcher la confusion. Sans doute, comme le fait remarquer Doury, on peut assister à une évolution progressive, sans épisodes critiques, comme dans certains cas de catatonie. Mais dans les deux autres formes, après l'invasion progressive, on voit survenir un accès de confusion aiguë aboutissant à la démence définitive, ou de nombreux épisodes aigus avec marche progressive et lente vers la démence. L'histoire de la maladie assure le diagnostic. En son absence et en face de l'état démentiel définitif, la persistance des stéréotypies, même à cet état avancé, sera la marque certaine de la démence précoce.

Le diagnostic de démence épileptique posé, il sera facile par l'examen des symptômes présentés par les petits malades d'en déterminer la forme et le degré.

En résumé, c'est l'étude attentive des antécédents des enfants malades, celle du début de l'affection, mais plus encore celle de la marche de la maladie qui permettront de différencier les états démentiels primitifs et épileptiques des autres affections qui pourraient en imposer pour eux.

Pronostic.

Le pronostic des états démentiels primitifs est toujours sombre puisque l'état démentiel *complet* en est invariablement le terme final.

Cette affection n'est pas par elle-même mortelle, mais elle peut le devenir par les complications qu'elle entraîne parfois et dont la plus redoutable est la tuberculose qui frappe volontiers ces malades déprimés.

La forme catatonique serait moins fatalement progressive que la forme hébéphrénique et celle-ci moins sévère que la forme paranoïde.

L'embonpoint sans amélioration des signes psychiques serait d'un mauvais pronostic.

Quant à la démence épileptique, elle est, ainsi que le fait remarquer Doury, subordonnée au degré d'intégrité des centres encéphaliques dont l'appréciation est cliniquement impossible.

En général, il y a peu de chances pour que la maladie puisse rétrocéder mais, suivant le nombre et la durée des rémissions, la terminaison fatale peut être reculée de dix ou quinze ans après le début de l'état démentiel.

Traitement.

Le traitement sera *prophylactique* et *symptomatique.*

Traitement prophylactique.

Il est bien certain qu'il ne dépend pas de nous de modifier l'hérédité nerveuse, mais ce que nous pourrons faire c'est de recommander aux parents dont les enfants sont prédisposés de surveiller de très près l'éducation morale et physique. A ces enfants surchargés de tares héréditaires ou qui présentent des irrégularités dans leur développement mental on évitera tout travail un peu fatiguant, toute excitation cérébrale et le surmenage quelqu'il soit.

Traitement symptomatique.

Chez les déments précoces, l'agitation hébéphrénique et catatonique sera combattue par le maintien au lit, les bains tièdes et par les calmants (bromures, trional).

Le négativisme peut entraîner à sa suite des amyotrophies, des raideurs articulaires. On les diminuera en soumettant chaque jour l'organe atteint à des mouvements de flexion et d'extension.

Contre les états dépressifs on prescrira la caféine, la noix vomique.

Lorsque le malade est entré dans la période d'affaiblissement psychique, on l'occupera à quelques petits travaux manuels.

Se basant sur la pathogénie qui considère la démence primitive comme la résultante d'actions toxiques diverses liées à des troubles de l'appareil régulateur de la nutrition, on a voulu traiter l'affection par l'opothérapie (hypophysine, surrénaline, extraits splénique, thymique) principes qui participent à la régularisation du trophisme général (Pascal). Bien que les résultats soient peu nets, on essayera systématiquement ce traitement, en surveillant, bien entendu de très près, les petits malades afin que cette médication très active ne produise pas d'accidents.

Chez les déments épileptiques, on cherchera à obtenir la suspension des crises convulsives par le traitement bromuré.

Pour lutter contre la dépression générale de l'organisme on prescrira des toniques, l'air et des stimulants.

On donnera des purgatifs légers fréquents qui, en même temps qu'ils préviennent les congestions cérébrales, agissent encore en combattant les stases intestinales, cause d'auto-intoxication.

Quand, dans les états démentiels primitifs et épileptiques la démence sera trop avancée, les petits malades sont simplement à surveiller, comme on l'a dit, ainsi que de pauvres espèces animales.

CONCLUSIONS.

I. — Les états démentiels primitifs et épileptiques peuvent se montrer chez les enfants.

II. — Les états démentiels primitifs ne sont pas encore bien connus ; ce qu'il faut savoir c'est qu'ils peuvent survenir avant la puberté et en pleine enfance, pour que, le cas échéant, ils ne soient pas méconnus.

III. — Ils paraissent plus fréquents dans le sexe féminin ; on les rencontre surtout chez les enfants à hérédité chargée (alcoolisme, maladies mentales, affectivité pathologique des parents) et qui parfois sont eux-mêmes en plus atteints de tuberculose ou de syphilis héréditaire.

IV. — L'affaiblissement mental se greffe sur une *intelligence normalement développée.*

V. — Ces états démentiels précoces se manifestent par des troubles psychiques qui sont les plus importants et par des troubles physiques.

VI. — La durée de cette affection est variable ; elle peut présenter des rémissions plus ou moins longues, mais ordinairement elle évolue progressivement vers l'état démentiel complet qui en est la terminaison.

VII. — Les états démentiels épileptiques sont presque toujours l'aboutissant de l'épilepsie convulsive et vertigineuse.

VIII. — Ils sont caractérisés cliniquement par des modifications psychiques et physiques.

IX. — Outre l'hérédité nerveuse, il faut noter l'influence du vertige comme facteur prépondérant de la démence épileptique.

X. — Il n'y a pas toujours de rapport entre la démence et la forme de l'épilepsie.

XI. — La date d'apparition de la maladie est variable et elle se montre aussi fréquemment dans l'un et l'autre sexe.

XII. — La marche de l'affection est irrégulière et variable suivant les enfants par suite de la présence des rémissions liées à la diminution des accès.

XIII. — Au point de vue anatomo-pathologique on constate :

1° Chez les déments primitifs, des altérations très caractéristiques de la substance grise des circonvolutions du cerveau et des cellules motrices des cornes antérieures de la moelle épinière ;

2° Chez les déments épileptiques, on note des lésions portant sur les méninges et la substance grise et blanche de l'encéphale.

XIV. — La pathogénie des états démentiels primitifs et épileptiques est obscure. On a émis de nombreuses hypothèses. Quoi qu'il en soit, il est certain qu'ils sont en rapport et dépendent d'un processus toxique ; quant à la toxine, nous ignorons sa nature.

XV. — Au point de vue du diagnostic, les états

démentiels primitifs et épileptiques devront être différenciés surtout de l'idiotie, de l'imbécillité et des démences symptomatiques de la paralysie générale infantile, des tumeurs, des gommes cérébrales et des méningites chroniques. Il importe au point de vue du diagnostic de bien connaître la période prédémentielle.

XVI. — Le pronostic est toujours sombre ; le traitement sera prophylactique autant que possible mais bien plus souvent symptomatique seulement.

Vu :
Nancy, le 8 avril 1913.
Le Président de la thèse,
P. Haushalter.

Vu :
Nancy, le 8 avril 1913.
Le Doyen,
Gross.

Vu et permis d'imprimer.
Nancy, le 10 avril 1913.
Le Recteur de l'Académie,
Ch. Adam,
Correspondant de l'Institut.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE.

ALZHEIMER. — Monat. für Psych. und Neurol., 1900.

BALL.— Cliniques 1880. Dict. des Sc. Médic. Art. : Démence.

BALLET (G.). — Traité de pathologie mentale, 1903.

BOURNEVILLE et BRISSAUD. — Arch. de Neurolog., 1880.

CHASLIN. — Eléments de séméiologie et de cliniques mentales. Paris, 1912.

CHASLIN et ROUSSEAU. — Traité des maladies de l'enfance, t. IV, p. 255.

CONSTANTINI. — Due Case di dementia præcocissima. Rivista di path. nerv. e. mentale, 1908, p. 107.

DAICHE. — Th. Nancy, 1905.

DENY et ROY. — Démence précoce. Paris, 1903.

DODIER. — Th. Paris, 1904.

DOURY. — Th. Paris, 1909.

DUTIL. — Traité de Médecine, Charcot, Bouchard, Brissaud.

ESQUIROL. — Traité des maladies mentales, 1838.

HAUSHALTER. — Archiv. de Médecine des enfants, t. XV, n° 3, mars 1912.

— Revue Médicale de l'Est, 1er mars 1913.

HOLLOENDER. — Arch. internat. de neurolog., août, sept., oct., nov. 1911.

HUTINEL. — Démence précoce. *In* Les Maladies des enfants, t. V, Paris, 1909.

KALER. — Th. Nancy, 1899.
KROEPELIN. — Psychiatrie, 8e édition, 1909.
KLIPPEL et LHERMITTE. — Revue de Psychiatrie, 1905.
LAIGNEL-LAVASTINE. — Troubles psych. par perturb. des gl. à secrét. interne. Paris, 1908.
LAIGNEL-LAVASTINE et JONNESCO. — Rech. histol. sur l'hypophyse des psychopathes. Encéphale. Janvier 1913.
MARCHAND. — Manuel de médecine mentale. Paris, 1908.
MEEUS. — Neurolog. Centralbl. 1903, p. 553.
MEYER. — Die Ursachen der Geisteskrankheiten. Iéna, 1907.
PASCAL. — La démence précoce. Alcan, 1911.
REGIS. — Précis de Psychiatrie. Paris, 1909.
ROECKE. — Katatonie im Kindesalter. Arch. f. Psych., 45, 1908, H. 1.
ROGUES DE FURSAC. — Manuel de Psychiatrie, 1909.
SANCTE DE SANCTIS. — Dementia prœcocissima. Folia neurobiolog., 2, 1908, p. 9.
THIRY. — Th. Nancy, 1898.
VOGT. — Ueber Fælle von Jugendirresein im Kindesalter. Allg. Ztschr. f. Psych., 1909, p. 542.
VOISIN. — Revue des Maladies de l'Enfance, juillet 1907.
ZIEHEN. — Die Geisteskranheiten des Kindesalters, II, Berlin, 1904.

TABLE DES MATIÈRES

	PAGES
Introduction et division du sujet	5
CHAPITRE PREMIER. — Les états démentiels primitifs chez l'enfant	10
Les observations recueillies dans la science	11
Les observations provenant du service de M. le Professeur Haushalter, dont une avec autopsie	24
Symptomatologie. — La période d'invasion	38
La période d'état, les troubles psychiques	40
— les troubles physiques	50
Marche	51
Durée	52
Terminaison	53
Étiologie. — Fréquence	54
Age. Sexe	55
Terrain	55
Hérédité	56
CHAPITRE II. — Les états démentiels épileptiques. — Définition.	58
Les observations recueillies dans la science	59
Les observations recueillies dans le service de M. le Professeur Haushalter	70
Symptomatologie. — Modifications psychiques	88
Modifications physiques	93
Marche	95
Durée	96
Terminaison	96
Les formes cliniques	97
Etiologie. — Le terrain	100
L'hérédité	102
CHAPITRE III. — Anatomie pathologique. — 1° De la démence primitive	103
2° De la démence épileptique	105
Pathogénie. — 1° Des états démentiels primitifs	108
2° Des états démentiels épileptiques	110
CHAPITRE IV. — Diagnostic	113
Pronostic	124
Traitement	125
Conclusions	127
Index bibliographique	130

Nancy. — A. Crépin-Leblond, 21, Rue Saint-Dizier.

IMPROBVS
OMNIA
VINCIT
LABOR